



## Über dieses Buch

Dies ist ein digitales Exemplar eines Buches, das seit Generationen in den Regalen der Bibliotheken aufbewahrt wurde, bevor es von Google im Rahmen eines Projekts, mit dem die Bücher dieser Welt online verfügbar gemacht werden sollen, sorgfältig gescannt wurde.

Das Buch hat das Urheberrecht überdauert und kann nun öffentlich zugänglich gemacht werden. Ein öffentlich zugängliches Buch ist ein Buch, das niemals Urheberrechten unterlag oder bei dem die Schutzfrist des Urheberrechts abgelaufen ist. Ob ein Buch öffentlich zugänglich ist, kann von Land zu Land unterschiedlich sein. Öffentlich zugängliche Bücher sind unser Tor zur Vergangenheit und stellen ein geschichtliches, kulturelles und wissenschaftliches Vermögen dar, das häufig nur schwierig zu entdecken ist.

Gebrauchsspuren, Anmerkungen und andere Randbemerkungen, die im Originalband enthalten sind, finden sich auch in dieser Datei – eine Erinnerung an die lange Reise, die das Buch vom Verleger zu einer Bibliothek und weiter zu Ihnen hinter sich gebracht hat.

## Nutzungsrichtlinien

Google ist stolz, mit Bibliotheken in partnerschaftlicher Zusammenarbeit öffentlich zugängliches Material zu digitalisieren und einer breiten Masse zugänglich zu machen. Öffentlich zugängliche Bücher gehören der Öffentlichkeit, und wir sind nur ihre Hüter. Nichtsdestotrotz ist diese Arbeit kostspielig. Um diese Ressource weiterhin zur Verfügung stellen zu können, haben wir Schritte unternommen, um den Missbrauch durch kommerzielle Parteien zu verhindern. Dazu gehören technische Einschränkungen für automatisierte Abfragen.

Wir bitten Sie um Einhaltung folgender Richtlinien:

- + *Nutzung der Dateien zu nichtkommerziellen Zwecken* Wir haben Google Buchsuche für Endanwender konzipiert und möchten, dass Sie diese Dateien nur für persönliche, nichtkommerzielle Zwecke verwenden.
- + *Keine automatisierten Abfragen* Senden Sie keine automatisierten Abfragen irgendwelcher Art an das Google-System. Wenn Sie Recherchen über maschinelle Übersetzung, optische Zeichenerkennung oder andere Bereiche durchführen, in denen der Zugang zu Text in großen Mengen nützlich ist, wenden Sie sich bitte an uns. Wir fördern die Nutzung des öffentlich zugänglichen Materials für diese Zwecke und können Ihnen unter Umständen helfen.
- + *Beibehaltung von Google-Markenelementen* Das "Wasserzeichen" von Google, das Sie in jeder Datei finden, ist wichtig zur Information über dieses Projekt und hilft den Anwendern weiteres Material über Google Buchsuche zu finden. Bitte entfernen Sie das Wasserzeichen nicht.
- + *Bewegen Sie sich innerhalb der Legalität* Unabhängig von Ihrem Verwendungszweck müssen Sie sich Ihrer Verantwortung bewusst sein, sicherzustellen, dass Ihre Nutzung legal ist. Gehen Sie nicht davon aus, dass ein Buch, das nach unserem Dafürhalten für Nutzer in den USA öffentlich zugänglich ist, auch für Nutzer in anderen Ländern öffentlich zugänglich ist. Ob ein Buch noch dem Urheberrecht unterliegt, ist von Land zu Land verschieden. Wir können keine Beratung leisten, ob eine bestimmte Nutzung eines bestimmten Buches gesetzlich zulässig ist. Gehen Sie nicht davon aus, dass das Erscheinen eines Buchs in Google Buchsuche bedeutet, dass es in jeder Form und überall auf der Welt verwendet werden kann. Eine Urheberrechtsverletzung kann schwerwiegende Folgen haben.

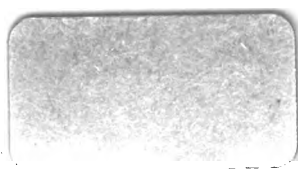
## Über Google Buchsuche

Das Ziel von Google besteht darin, die weltweiten Informationen zu organisieren und allgemein nutzbar und zugänglich zu machen. Google Buchsuche hilft Lesern dabei, die Bücher dieser Welt zu entdecken, und unterstützt Autoren und Verleger dabei, neue Zielgruppen zu erreichen. Den gesamten Buchtext können Sie im Internet unter <http://books.google.com> durchsuchen.



# Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde

Gesellschaft Deutscher Nervenärzte, Deutsche  
Gesellschaft für Neurologie









DEUTSCHE ZEITSCHRIFT  
FÜR  
NERVENHEILKUNDE.

HERAUSGEGEBEN

VON

**Prof. Wilh. Erb**

Director der med. Klinik in Heidelberg.

**Prof. L. Lichtheim**

Director der med. Klinik in Königsberg.

**Prof. Fr. Schultze**

Director der med. Klinik in Bonn.

**Prof. Ad. v. Strümpell**

Director der med. Klinik in Erlangen.

REDIGIRT VON

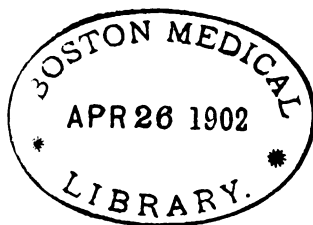
**A. STRÜMPELL.**

**ZWANZIGSTER Band.**

Mit 24 Abbildungen im Text und 12 Tafeln.



LEIPZIG,  
VERLAG VON F. C. W. VOGEL.  
1901.



Druck von August Pries in Leipzig.

## Inhalt des zwanzigsten Bandes.

### Erstes und Zweites (Doppel-)Heft

(ausgegeben am 19. August 1901).

	Seite
I. Vorwort von E. A. Homén . . . . .	1
II. Homén, Zur Kenntniss der rhachitischen (?) Deformationen der Schädelbasis und der basalen Schädelhyperostosen. (Mit 1 Abbildung im Text und Tafel I) . . . . .	3
III. Kolster, Ueber Centrosomen und Sphären in menschlichen Vorderhornzellen. (Mit Tafel II) . . . . .	16
IV. Homén, Pathologische und experimentelle Beiträge zur Kenntniss des sogenannten Schultze'schen Kommafeldes in den Hintersträngen. (Mit 1 Abbildung im Text und Tafel III. IV) . . . . .	24
V. Kolster, Ueber die Säurefuchsinfärbung degenerirender Nervenfasern. (Mit Tafel V) . . . . .	29
VI. Sibelius, Zur Kenntniss der Entwicklungsstörungen der Spinalganglienzellen bei hereditärluetischen, missbildeten und anscheinend normalen Neugeborenen. (Mit Tafel VI—VIII) . . . . .	35
VII. Hagelstam, Ueber intermittirendes Hinken — Claudication intermittente (Charcot) — als Symptom von Arteriosklerose . . . . .	65
VIII. Silfvast, Ein Fall von Abscess des Rückenmarks nebst retrobulbärer Neuritis. (Mit Tafel IX) . . . . .	94
IX. Ehrnrooth, Zur Kenntnis über die Bedeutung des Traumas als ätiologisches Moment der Entstehung infectiöser Cerebralerkrankungen. (Mit 1 Abbildung) . . . . .	103
X. Knappe, Experimentelle Untersuchungen über die motorischen Kerne einiger spinaler Nerven der hinteren Extremität des Hundes. (Mit 2 Abbildungen) . . . . .	116
XI. Homén, Einige seltene periphere Lähmungen. (Mit 2 Abbildungen) . . . . .	128
Literatur-Uebersicht . . . . .	135

## Zweites bis Viertes (Doppel-)Heft

(ausgegeben am 24. October 1901).

	Seite
XII. Aus dem Kaiser Franz Josef's Ambulatorium in Wien (Abtheilung Docent Schlesinger).	
Hahn, Ueber das Auftreten von Contracturen bei Dystrophia muscularis progressiva . . . . .	137
XIII. Aus der Heidelberger Universitäts-Kinderklinik.	
Rolly, Angeborene doppelseitige Starre (Little'sche Krankheit) bei Zwillingen mit Sectionsbefund. (Mit 1 Curve und Tafel X) . .	152
XIV. Aus der Universitäts-Poliklinik zu Heidelberg.	
Rolly, Weiterer Beitrag zur congenitalen Muskelstarre . . . .	170
XV. Aus dem Laboratorium der medicin. Universitätsklinik zu Bonn. (Geh.-Rath Schultze).	
v. Tiling, Ueber die mit Hülfe der Marchifärbung nachweisbaren Veränderungen im Rückenmark von Säuglingen. (Mit 5 Abbildungen) . . . . .	180
XVI. Aus der psychiatrischen Klinik der Universität Würzburg.	
Zahn, Ein Beitrag zur Kenntniss der Brückengeschwülste . . .	205
XVII. Aus dem Laboratorium des Prof. H. Oppenheim in Berlin.	
Kopczyński, Zur Kenntniss der Symptomatologie und pathologischen Anatomie der Lues cerebri. (Mit 1 Abbildung) . . .	216
XVIII. Aus der Abtheilung für Nervenkrankte im israelitischen Spital in Warschau.	
Bregman, Ueber Kleinhirngeschwülste. (Mit 2 Abbildungen) . .	239
XIX. Aus der Klinik von Prof. W. Roth (Moskau).	
Nalbandoff, Zur Frage der Pathogenese von Rückgratsverkrümmungen bei Syringomyelie. (Mit 4 Abbildungen) . . .	248
XX. Aus der medicinischen Klinik und aus dem Kinderspital zu Basel.	
Bäumlin, Ueber familiäre Erkrankungen des Nervensystems. (Mit 1 Abbildung) . . . . .	265
XXI. Besprechungen:	
1. Schmaus, Vorlesungen über die pathologische Anatomie des Rückenmarks. Unter Mitwirkung von Dr. Sacki. (Schultze, Bonn) . . . . .	325
2. Frenkel, Die Behandlung der tabischen Ataxie mit Hülfe der Uebung. Compensatorische Uebungstherapie, ihre Grundlagen und Technik. (Strümpell) . . . . .	328
3. Ebstein und Schwalbe, Handbuch der praktischen Medicin. Bd. IV. Krankheiten des Nervensystems. Bd. V. I. Psychiatrie (Strümpell) . . . . .	330
Bemerkung von Dr. L. Bruns (Hannover) . . . . .	331
Literatur-Uebersicht . . . . .	332

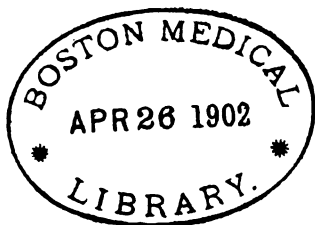
# Fünftes und Sechstes (Doppel-)Heft

(ausgegeben am 12. December 1901).

	Seite
XXII. Grunow, Zur Poliomyelitis anterior (chronica u. acuta) der Erwachsenen . . . . .	333
XXIII. Brasch, Beiträge zur Aetiologie der Tabes. (Tabes infantilis hereditaria. — Syphilis-Tabes-Paralyse unter Ehegatten. — Syphilitische Erscheinungen bei Tabikern.) . . . . .	345
XXIV. Aus dem Laboratorium für pathologische Anatomie des städtischen Krankenhauses zu Triest (Professor Dr. Ferrari). Marina, Studien über die Pathologie des Ciliarganglions beim Menschen, mit besonderer Berücksichtigung desselben bei der progressiven Paralyse und Tabes. Vergleichende Studien mit dem Ganglion Gasseri und cervicale supremum. Bedeutung des Ciliarganglions als Centrum für den Sphincter iridis beim Menschen. (Mit Tafel XI) . . . . .	369
XXV. Aus der Irrenanstalt der Stadt Berlin zu Dalldorf. Levinsohn und Arndt, Ueber die Einwirkung der gebräuchlichen Pupillenreagentien auf pathologische Pupillen . . . . .	397
XXVI. Aus der Poliklinik von Prof. Dr. H. Oppenheim in Berlin. Finkelnburg, Ueber Myeloencephalitis disseminata und Sclerosis multiplex acuta mit anatomischem Befund. (Mit Tafel XII.)	408
XXVII. Higier, Zur Klinik der Schweissanomalien bei Poliomyelitis anterior (Kinderlähmung) und posterior (Herpes zoster). (Mit 2 Abbildungen) . . . . .	426
XXVIII. Strümpell, Ueber das Tibialisphänomen und verwandte Muskelsynergien bei spastischen Paresen . . . . .	436
XXIX. Rumpf und Schumm, Ueber chemische Aenderungen des Muskels bei der Entartungsreaction . . . . .	445
XXX. Koenig, Beiträge zur Klinik der cerebralen Kinderlähmungen. (Mit 1 Schriftprobe) . . . . .	455



6380



# Arbeiten aus dem pathologischen Institute und aus der damit verbundenen Abtheilung (für Nerven- kranke) an der Universitätsklinik in Helsingfors (Prof. E. A. Homén).

## I.

### Vorwort.

Von

E. A. Homén.

Schon seit einer Reihe von Jahren sind im hiesigen, unter meiner Leitung stehenden pathologischen Institute mit Vorliebe specielle neuropathologische Studien betrieben worden.

Zu diesem Sachverhalte hat nicht wenig der Umstand beigetragen, dass an der Universität Helsingfors der Professor der pathologischen Anatomie zugleich Vorstand einer kleinen Abtheilung der Universitätsklinik ist, die ich zu einer Abtheilung für Nervenkrankheiten umgewandelt habe.

Durch freundliches Entgegenkommen seitens der Collegen, die bereitwilligst interessantere Nervenfälle mir zuzuweisen pflegen, bin ich in der Lage gewesen, auf meiner Krankenabtheilung zahlreiche seltene, ausgewählte Fälle zu sammeln, dieselben während längerer Zeit klinisch zu beobachten und diese Beobachtungen bisweilen mit einer vollständigen pathologisch-anatomischen und histologischen Untersuchung innig combiniren zu können.

Da die Redaction der „Deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde“ die grosse Freundlichkeit gehabt hat, uns ein Heft ihres weit verbreiteten Journals zur Verfügung zu stellen, haben wir hier einen Theil der während der letzten Zeit am hiesigen pathol. Institute sowie an der mit demselben verbundenen Nervenabtheilung ausgeführten neurologischen Arbeiten gesammelt. Dem verschiedenen Ursprunge dieser



Arbeiten gemäss sind sie nicht nur klinischen oder klinisch-anatomischen Inhaltes, sondern auch rein pathologisch-anatomischer oder experimentell-pathologischer Natur. Ausserdem hat Docent Kolster, der die letzte Zeit in unserem Institute mit normal-anatomischen und entwicklungsgeschichtlichen Arbeiten aus dem Gebiete der Neurologie beschäftigt gewesen, an dieser Publication theilgenommen.

Um den uns mit so grosser Liebenswürdigkeit bewilligten Raum nicht allzu sehr zu überschreiten, haben wir uns bemüht, die resp. Aufsätze in grösster Kürze abzufassen; so z. B. sind alle historischen Daten ganz weggelassen oder nur mit einigen Worten berührt.

Schliesslich sei es mir gestattet, auch an dieser Stelle der Redaction der Zeitschrift — speciell Herrn Professor v. Strümpell — meinen Dank für die freundliche Bereitwilligkeit auszusprechen, mit welcher sie ein ganzes Heft ihrer hochgeschätzten Zeitschrift für Arbeiten aus unserem allerdings weit entfernten, aber doch nach deutschem Muster eingerichteten pathologischen Institute uns überlassen hat.

---

## II.

### Zur Kenntniss der rhachitischen(?) Deformationen der Schädelbasis und der basalen Schädelhyperostosen.

Von

**E. A. Homén,**

Prof. in Helsingfors (Finland).

(Mit 1 Abbildung im Text und Tafel I.)

Die mehr oder weniger circumscribten Hyperostosen der Schädelbasis, die im Allgemeinen beobachtet und beschrieben wurden, sind meistens im Zusammenhange mit Epilepsie und namentlich mit Idiotie nebst einer Hypoplasie des Gehirns angetroffen worden, und war gewöhnlich diese innere Veränderung auf Grund der äusseren Untersuchung des Schädels nicht zu vermuthen<sup>1)</sup>.

In meiner Nervenabtheilung habe ich einen zur Section gelangten Fall mit etwas Hyperostosenbildung an der Schädelbasis gehabt, in welchem aber weder Epilepsie noch Idiotie nebst Hypoplasie des Gehirns vorhanden war. Das eigentliche Interesse bietet der Fall jedoch auf Grund des charakteristischen Krankheitsbildes und der später bei der Section vorgefundenen, wahrscheinlich rhachitischen Schädelbasisdeformation dar. Seines Gleichen habe ich in der mir zugänglichen Literatur nicht gefunden und erlaube ich mir deshalb den Fall in möglichster Kürze mitzutheilen.

Der Patient war zwei verschiedene Male mit einem Intervall von nahezu 6 Jahren in meiner Krankenabtheilung aufgenommen.

Bei seinem ersten Aufenthalt daselbst, im Herbst 1892, findet sich über ihn Folgendes notirt:

M. B., 22 Jahre alt, Sohn eines Tagelöhners aus dem nördlichen Finland. Der Vater lebt noch, soll ungefähr von derselben Körperlänge sein

---

1) Näheres hierüber siehe Chiari (Verhandlungen der Deutschen pathol. Gesellschaft, Berlin 1900), der ausser einer kurzen Erwähnung der früheren Autoren 16 eigene Fälle von Schädelbasishyperostose beschreibt, die hauptsächlich als eine bisweilen beträchtliche Plumpheit der Knochen an der Innenfläche der Schädelbasis, speciell der Crista Galli, der Tegmina orbitae, der Alae parvae, zuweilen auch der Alae magnae des Keilbeins und der Felsenbeinpyramiden sich zeigte; unter diesen Fällen waren 15 Idioten und in 14 war eine ausgesprochene Hypoplasie des Gehirns vorhanden.

wie der Patient, hinkt infolge eines schon in der Kindheit eingetroffenen Bruches des rechten Femur, ist sonst gesund. Nach der Angabe des Patienten soll sowohl bei ihm, als auch bei seiner Mutter, sowie bei einem seiner 3 Brüder und bei zweien seiner 3 Schwestern eine knollenartige Ausbuchtung des Hinterkopfes, ähnlich der des Patienten selbst, vorhanden sein (resp. gewesen sein).

Die Mutter des Patienten soll auch sehr klein von Wuchs sein, etwas an dyspeptischen Störungen leiden, sich im Uebrigen aber einer guten Gesundheit erfreuen.

Der Patient ist der älteste von 9 Geschwistern, von diesen sind 4 an gewöhnlichen Kinderkrankheiten gestorben, die anderen sind gesund, die Erwachsenen auch etwas klein, doch grösser als der Patient. Er giebt an, immer etwas kränklich und schwächlich gewesen zu sein; in frühester Kindheit hat er das eine, und im Alter von 6 Jahren das andere Oberbein gebrochen. Im Alter von einigen Jahren soll er Rhachitis gehabt haben. Mit 14—15 Jahren Scharlach; in diesem Alter litt er oft an starken Kopfschmerzen, welche später für einige Zeit nachliessen.

Vor 4 Jahren, als der Patient 18 Jahre alt war, begannen die Kopfschmerzen ohne jegliche nachweisbare Ursache wieder an Intensität allmählich zuzunehmen; ungefähr ein Jahr später stellte sich oft wiederkehrender Schwindel ein. — Zuweilen waren die Kopfschmerzen so stark, dass der Patient das Gefühl hatte, als ob der Kopf springen würde, dieselben steigerten sich namentlich beim Bücken, Husten, beim Heben einer schweren Last, überhaupt bei jeder Anstrengung, und waren über den ganzen Kopf verbreitet, vorzugsweise aber im Hinterkopf und in der Schläfengegend localisirt. — Während der drei resp. zwei darauf folgenden Jahre nahmen die Kopfschmerzen und der Schwindel stetig zu. Während des letzten Jahres aber haben die Schmerzen etwas nachgelassen, der Schwindel dagegen stetig zugenommen. — Seit etwa zwei Jahren ist der Gang allmählich etwas unsicher und wackelnd geworden, und ungefähr um dieselbe Zeit oder schon etwas früher fing Pat. an oft Doppelbilder zu sehen; auch etwas Schlingbeschwerden stellten sich ein, indem ein Theil der Speisen beim Schlucken in die Nasenhöhle gelangte. — Während des letzten Jahres haben die Schlingbeschwerden abgenommen; aber das Doppeltsehen besteht fort, und der Gang ist immer unsicherer geworden; auch die Kräfte sind allmählich etwas herabgesetzt worden, so dass der Patient seit mehr als einem Jahre seine gewöhnlichen Arbeiten (die eines Tagelöhners) nicht mehr ausführen konnte.

Ungefähr während der zwei letzten Jahre hat Patient eine allmählich zunehmende Ausbuchtung der beiden Schläfengegenden sowie des unteren Theiles des Hinterkopfes bemerkt. Lues wird bestimmt verneint, auch alle Nachforschungen in dieser Hinsicht sind negativ ausgefallen.

Am 15. October 1892 wurde Patient in meine Krankenabtheilung aufgenommen und war sein Status praesens folgender: Intelligenz und Gedächtniss scheinen sehr gut zu sein. Sehschärfe =  $\frac{6}{6}$ , Emmetropie. Ophthalmoskopisch nichts Auffallendes; das Gesichtsfeld von ungefähr normaler Ausdehnung. Accommodation eingeschränkt, ungefähr 2—3 Dioptrien. — Die Pupillen gleich gross, reagieren normal. — Eine leichte Parese beinahe aller äusseren Augenmuskeln, der Grad der Parese von Tag zu Tag oft etwas wechselnd.

Von Seiten der übrigen Sinnesorgane nichts Abnormes.

Beinahe Zwergwuchs; Länge nur 144 cm. Nutritionszustand ziemlich gut. Haut elastisch. Die obere Hälfte beider Squamae temporales sowie der angrenzende Theil des Os parietale nebst Pars mastoidea ossis temporalis und die Ala magna ossis sphenoidalis in der Gegend über den Ohren bilden eine horizontal verlaufende, ungefähr 7—8 cm lange leistenartige, beim Druck nicht schmerzhaft Ausbuchtung. Die hintere Partie des Fornix cranii ist abgeplattet und bildet eine ungefähr vom Centrum des Scheitels nach hinten und unten abfallende Ebene mit einem sagittalen Diameter von 11—12 cm, welche mit einem leistenförmigen Vorsprung

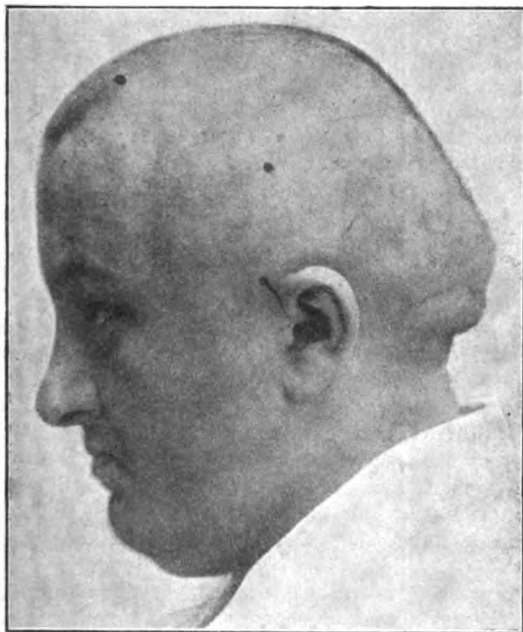


Fig. 1.

gleich oberhalb des Nackens endet (dieser Vorsprung überragt den Nacken hinterwärts ungefähr um 4—5 cm).

Der bitemporale Diameter über den leistenförmigen Ausbuchtungen gleich oberhalb der Ohren gemessen, beträgt 17,5 cm, der vordere temporale Diameter 12,5 cm. Der Abstand zwischen den äusseren Orbitalrändern 10—11 cm. Der Abstand von der Nasenwurzel bis zur Stelle des Scheitels, wo die Abplattung hinterwärts beginnt, 16,5 cm und der sagittale Diameter von der Nasenwurzel zur Spitze der Ausbuchtung im Nacken 19,5—20 cm, von dem Kinn zur Mitte der abgeplatteten Stelle des Hinterkopfes 20,5—21 cm; der horizontale Umkreis in der Höhe der Tubera frontis, ungefähr der „deutschen Horizontalebene“ parallel gemessen, 51,5 cm; gleich oberhalb der Augenbrauen und über den Temporalansbuchtungen 58 cm; vorne von der-

selben Stelle, hinten über die Spitze der Ausbuchtung im Nacken, an den Seitentheilen des Kopfes also an der unteren Seite der Temporalausbuchtungen 60 cm.

Vom übrigen Knochensystem ist nichts Auffallendes hervorzuheben. Die Muskelkraft sowohl der Ober- wie der Unterextremitäten ziemlich normal. Der Gang ist unsicher und etwas wackelnd; Pat. geht und steht etwas breitbeinig. Beim Schliessen der Augen, ebenso beim Aufwärtsblicken tritt stärkeres Schwanken ein. Die Patellarreflexe sehr lebhaft. Herztöne rein. Puls 72, von gewöhnlicher Spannung. — Von den inneren Organen nichts hervorzuheben. — Urin klar, enthält weder Eiweiss noch Zucker.

Der Patient wurde in der Sitzung der „Finländischen Aerztesgesellschaft“ den 3. December 1892 vorgestellt, und sprach ich dabei auf Grund der sich allmählich ausbildenden Vorwölbungen in den Schläfen und der Hinterhauptsgegend die Vermuthung aus, dass sich vielleicht auch intracranielle Hyperostosen vorfinden, welche durch Druck die beschriebenen Symptome: Kopfschmerzen, Schwindel, (cerebellare) Ataxie, Augenmuskelparesen etc., hervorrufen könnten.

Im Anfang wurde versuchsweise, trotz der negativen Angaben, eine antiluetische Cur eingeleitet, doch ohne dass der Zustand dadurch im Geringsten beeinflusst worden wäre. Patient verliess das Krankenhaus nach einigen Monaten im Anfang 1893 so ziemlich in unverändertem Zustande. —

Den 7. December 1898 stellte er sich wieder im Krankenhause ein. Seinen Angaben gemäss hatte sich sein Zustand seit dem letzten Aufenthalte in der Klinik allmählich verschlimmert und zwar besonders während des letzten Herbstes. Bei der Entlassung aus dem Krankenhause hatte er, obwohl taumelnd, doch noch allein gehen können; allmählich aber wurde das Gehen ohne Stütze seitens einer anderen Person unmöglich und seit dem letzten Herbst hat er beinahe die ganze Zeit im Bette gelegen; um sich bewegen zu können, muss er von 2 Personen kräftig gestützt werden. — Doch hat er sich noch bis ganz vor Kurzem mit verschiedenen Handarbeiten beschäftigt, wobei aber die Bewegung der Hände und Finger etwas unsicher war.

Auch das Sprechen ist allmählich etwas steifer und langsamer geworden, er weiss wohl, was er sagen will, und findet leicht die Worte, aber das Reden selbst geht etwas schwerfällig vor sich, dagegen sollen die Schlingstörungen nicht mehr vorgekommen sein. Die rechte Seite ist allmählich ein wenig schwächer geworden als die linke, besonders der Arm. — Doppelbilder hat er die ganze Zeit gesehen; die Sehschärfe soll nicht abgenommen haben.

Die Kopfschmerzen haben etwas nachgelassen und sind nicht immer vorhanden, ebenso der Schwindel, welcher sich besonders bei längerem Stehen oder Sitzen einstellt; zeitweise hat er auch ein Gefühl von Taubsein in den Armen und Händen, am meisten rechts, speciell beim Aufwachen empfunden, bisweilen auch eine Art Spannungsgefühl in den Achseln; Zuckungen oder unfreiwillige Bewegungen sind nicht vorgekommen. Auch fühlt er oft Spannung und Unbehagen in der Herzgrube, unabhängig von den Mahlzeiten. Die letzte Zeit hat er auch leichte Harnbeschwerden gehabt.

Ueber seinen Zustand wurde beim Eintritt ins Krankenhaus Folgendes notirt: Der Nutritionszustand ziemlich gut, Sensorium vollständig klar,

das Gedächtniss scheint auch gut zu sein. Kopfschmerzen nur wenig vorhanden, die Pupillen gleich gross, reagiren auf Licht und bei Accommodation; die Augenmuskelparesen ungefähr wie das letzte Mal. Nystagmus vorhanden. Augenhintergrund normal. Von den anderen Sinnesorganen nichts hervorzuheben.

Die Sprache ist schwerfällig, die einzelnen Buchstaben kann er gut aussprechen, aber das Reden geht etwas langsam und träge vor sich, oft mit kürzeren Pausen zwischen den Silben und einzelnen Worten.

Die Kopfdimensionen sind beinahe genau dieselben wie bei der letzten Messung 1892; die ausgebuchteten Stellen beim Druck nicht schmerzhaft. Objectiv nachweisbare Sensibilitätsstörungen sind nirgends zu finden.

Der rechte Arm und das rechte Bein scheinen ein wenig schwächer zu sein als diejenigen der linken Seite; doch führt er alle Bewegungen in gewöhnlicher Ausdehnung aus und kann dabei eine ziemlich grosse (beinahe normale Kraft) entwickeln; aber alle Bewegungen, sowohl der Ober- wie insbesondere der Unterextremitäten, sind sehr unsicher und ataktisch; gehen kann er nur, wenn er von zwei Personen unterstützt wird. Keine Muskelatrophien zu bemerken.

Die Sehnenreflexe überall gesteigert, Fussclonus vorhanden. Die mechanische Muskelerregbarkeit relativ stark. Die Hautreflexe schwach. Puls 80, regelmässig, von gewöhnlicher Spannung. Von den inneren Organen nichts hervorzuheben. Oft störender Urindrang, bisweilen etwas Schwierigkeit beim Uriniren; Urin klar, zucker- und eiweissfrei. Bisweilen auch etwas Defäcationsbeschwerden.

Nach etwa dreiwöchentlichem Aufenthalt im Krankenhaus wurde Pat. von einer Pneumonie befallen und starb am 27. December früh Morgens. Aus dem Protokoll über die am selben Tage von mir bewerkstelligte Obduction sei Folgendes hier angeführt:

Das Cranium haftet stark an der Dura, ist überhaupt ziemlich dünn und fest, mit wenig Diploë; an den ausbuchtenden Stellen ist dasselbe dicker, namentlich an der Hinterkopfvorwölbung, wo es eine Dicke von 8 bis 9 mm erreicht; ebenso ist die Dicke relativ gross, 6 bis 7 mm, in der Gegend der Tubera frontalia und oberhalb derselben, welche leicht hervorragend sind. Die Dicke des Cranium ist nämlich sehr wechselnd, so findet man hie und da sehr dünne, für Tageslicht ganz durchscheinende Stellen, z. B. um und besonders hinter dem mittleren Theil der Sutura coronalis, in der Gegend des Bregma und ungefähr in der Mitte des linken Scheitelbeines, dessen Tuber ebensowenig wie dasjenige der rechten Seite deutlich hervortritt. (Hinsichtlich der Vorbuchtungen sei auf die Krankengeschichte, die unten angeführten Maasse und die Zeichnung hingewiesen). Die occipitale Vorbuchtung, deren etwas abgerundete Spitze in der Gegend der Protuberantia occipitalis externa liegt, erstreckt sich auf der linken Seite ungefähr  $\frac{1}{2}$  cm weiter nach hinten. Die Sulci venosi et arteriosi sehr tief. Die Jura cerebrales des Schädeldachs leicht hervortretend. Die Nähte ziemlich deutlich und sehr unregelmässig, namentlich die Lambdanähte; die linke Lambdanaht ist in ihrem oberen Theil gabelförmig getheilt, also einen kleineren Schaltknochen umfassend; ebenso findet man am linken Theil der Sutura coronalis einen kleinen Schaltknochen. Die Dura gespannt, Gyri durchschimmernd. Die grossen Blutleiter und die Pia-venen etwas blutgefüllt. Gyri abgeplattet. Der linke Occipitallappen überreicht den rechten um etwa  $\frac{1}{2}$  cm.

Das Gewicht des Gehirns nebst Kleinhirn, Pons und Medulla oblongata beträgt etwas mehr als 1300 Gramm, das Kleinhirn nebst Pons und Medulla oblongata ungefähr 140 Gramm, die rechte Grosshirnhemisphäre ungefähr wie die linke nahe 600 Gramm. Pia dünn, unbedeutend ödematös, leicht abziehbar. Die Gefässe an der Hirnbasis dünn und glatt. Das Kleinhirn erscheint etwas abgeplattet; Pons, aber insbesondere das verlängerte Mark stark abgeplattet, speciell scheint das Grenzgebiet zwischen Pons und Medulla wie eingedrückt.

Die Gehirnsubstanz glänzend, etwas blutig punctirt; die Ventrikel leer, das Ependym glatt. Die Hypophysis ist von gewöhnlicher Grösse und Aussehen, etwas fest.

An der Basis cranii findet man den Clivus oder näher bestimmt die Gegend, welche nach vorn vom Dorsum sellae, lateralwärts von den medialen Hälften der beiden Pyramiden, sowie von den äusseren Rändern der Foramina jugularia und nach hinten zum grössten Theile vom Foramen occipitale magnum begrenzt wird, aufgeschoben, so dass sie eine ziemlich horizontale Ebene bildet, welche beinahe die Höhe der Anguli superiores der beiden Pyramiden erreicht, die einen etwas quereren Verlauf haben als normaliter. In dieser erhöhten Ebene liegen auch die Tubercula jugularia, wovon doch nur das rechte deutlich hervortretend ist (siehe Fig. 1 auf Taf. I, welche vor Wegnahme der Dura gemacht ist). Die eben beschriebene Ebene setzt sich unmittelbar von der Gegend der Tubercula jugularia nach hinten längs den lateralen Rändern des Foramen occipitale magnum fort und endet ungefähr in der Gegend der hinteren äusseren Ränder des Foramen, hinterwärts eine transversale, durch den hinteren Rand desselben gezogene Linie erreichend, mit zwei nach hinten steil abfallenden pyramidenförmigen Prominzen, deren Spitzen die genannte Ebene sogar ein wenig überragen und ungefähr 2—2,5 cm höher als der Boden (oder tiefste Stelle) der Fossae occipitales inferiores stehen. Auch aus der später zu gebenden Beschreibung der Basis cranii externa geht hervor, dass die genannten Prominzen gebildet wurden durch eine beinahe rechtwinklige Knickung der Squama occipitalis in einer transversalen Linie, welche durch den hinteren Rand des Foramen occipitale gezogen wird. An den Knickungsstellen, sowie den nächst angrenzenden Theilen ist der Knochen theilweise papierdünn und fehlt sogar an einigen Fleckchen, wo überhaupt nur das Periost übrig ist.

Die beschriebene Deformation ist rechts etwas höher als links.

Das Foramen magnum oder richtiger (wie wir gleich sehen werden) der offene Theil desselben ist in transversaler Richtung oval und hat eine Breite von etwas über 3 cm und eine Länge in sagittaler Richtung von ungefähr 1,5 cm; der vordere Rand des Foramen steht ungefähr 1,5 cm höher als der hintere.

Die Juga cerebraalia und Cristae sind an der Schädelbasis im Allgemeinen stark hervorspringend und dick. Sella turcica etwas breit. Auch die äusseren Hälften der Felsenbeinpyramiden sind etwas plumper und dicker als gewöhnlich.

Nach Wegnahme der Dura der Schädelbasis sowie der oberen Schenkel des Ligamentum cruciatum findet man, dass der vordere Theil des Foramen magnum vom Dens epistrophei, dessen zugespitzter Apex die Höhe des vorderen Randes der genannten Oeffnung vollständig erreicht, eingenommen wird (siehe Zeichnung 2 Taf. I).

Die Spalten, Kanäle und Foramina im Allgemeinen eng und die Foramina in der Gegend der beschriebenen Deformation theilweise dislocirt (siehe Fig. 1, Taf. I).

Der Brusttheil des Rückgrats bildet eine leichte Skoliose nach rechts; sonst vom Knochensystem des Körpers und der Extremitäten nichts Auffallendes zu bemerken.

In beiden Lungen frische bronchopneumonische Herde; ausserdem eine leichte sero-fibrinöse Pericarditis und eine rechtsseitige Pleuritis. Die Bauchorgane zeigen eine unbedeutende parenchymatöse Degeneration.

Das Rückenmark weist in seinem Cervicaltheile eine kleine Höhlenbildung auf, im Uebrigen ist es anscheinend normal. Für die mikroskopische Untersuchung wurden aufbewahrt: Gehirn nebst Kleinhirn, Pons und Medulla oblongata, Rückenmark und Stückchen von folgenden Nerven: Nn. optici, oculomotorii, abducens sin., vagus et glosso-pharyngeus sin., accessorius d., hypoglossus d., acusticus et facialis sin., sowie Hypophysis, welche in Müller'sche Lösung gesetzt wurden; ausserdem wurden Stückchen der verschiedenen Loben des Gehirns, des Kleinhirns, des verlängerten Marks sowie des Rückenmarks und einige Spinalganglien in 96 proc. Alkohol (für Nissl-Färbung) gelegt; sowie später Stückchen der verschiedenen Abschnitte des Rückenmarks, des verlängerten Marks und Pons aus der Müller'schen Flüssigkeit in die Flemming'sche Lösung übergeführt und in den Brütöfen gesetzt behufs Vornahme der Marchi-Färbung.

Der ganze Kopf wurde abgenommen, und nachdem das Cranium nebst den obersten Halswirbeln von Weichtheilen frei präparirt worden, wurde die Schädelcapacität mit feinem Schrot auf ungefähr 1500 ccm bestimmt und darauf folgende Schädelmaasse <sup>1)</sup> genommen:

Gerade Länge = 17,9 cm.

Grösste Länge = 18,8 cm.

Intertuberal-Länge = 19,4 cm.

Grösste Breite (über die temporalen Vorbuchtungen) = 16,7 cm.

Auricularbreite (nach Virchow) = 12,6 cm.

Kleinste Stirnbreite = 9,5 cm.

Ganze Höhe (nach Virchow) = 10,2 cm.

Ohrhöhe links = 12,2 cm; rechts = 12,5 cm.

Länge der Schädelbasis = 10,4 cm.

Länge der Pars basilaris bis zur Synchrondrosis speno-occipitalis nicht bestimmbar, weil letztere nicht deutlich.

Grösste Breite des Foramen occipitale magnum = 3,4 cm.

Grösste Länge desselben vom vorderen, etwa 1,5 cm höher stehenden Rande zum hinteren = 3,1 cm (in Horizontalebene ungefähr 2,5 cm).

Entfernung der Spitzen der beiden Zitzenfortsätze = 10,5 cm.

Entfernung der höchsten Vorwölbung an der Aussenfläche der Basis der Zitzenfortsätze = 13,2 cm.

Horizontalumfang des Schädels = 55 cm.

Sagittalumfang des Schädels = 38,6 cm.

1) Die Maasse wurden nach dem in Frankfurt 1882 festgestellten Schema angenommen (siehe Verständigung über ein gemeinsames craniometrisches Verfahren. Archiv für Anthropologie. Bd. XV, H. 1 u. 2. 1884).



Verticaler Querumfang des Schädels = 33,5 cm.  
 Gesichtsbreite nach Virchow = 8,8 cm.  
 Jochbreite = 12,3 cm.  
 Interorbitalbreite = 2,6 cm.  
 Gesichtshöhe = 10,8 cm.  
 Ober-(Mittel-)gesichtshöhe = 7 cm.  
 Nasenhöhe = 5,3 cm.  
 Grösste Breite der Nasenöffnung = 2 cm.  
 Grösste Breite des Augenhöhleneinganges = 3,8 cm.  
 Grösste Horizontalbreite des Augenhöhleneinganges nach Virchow  
 = 3,5 cm.  
 Winkel zwischen den zwei letztgenannten Linien ungefähr = 15°.  
 Verticalhöhe des Augenhöhleneinganges = 3,8 cm.  
 Gaumenlänge = 5,2 cm.  
 Gaumenmittelbreite  $\left\{ \begin{array}{l} \text{Breite des Gaumenbeines an den oberen festen} \\ \text{Rändern der Processus alveolares an den 2. Mo-} \\ \text{laren} = 2,2 \text{ cm.} \\ \text{Abstand zwischen den freien Alveolarrändern an} \\ \text{den 2. Molaren} = 3,0 \text{ cm.} \end{array} \right.$   
 Gaumenendbreite = 3,8 cm.  
 Profilwinkel beinahe 90°.

Auch sei hervorgehoben, dass die Squama occipitalis mit Ausnahme ihres untersten Theiles, der ziemlich glatt ist, eine ganz raue äussere Oberfläche hat.

Bei Untersuchung der unteren Fläche der Basis cranii findet man eine starke grubenförmige Vertiefung, deren Centrum vom Foramen occip. magnum und einer ringförmigen Partie des umgebenden Knochens in einer Ausdehnung von etwa 1 cm gebildet wird, wobei doch zu bemerken ist, dass der hintere Rand des Foramen ungefähr 1,5 cm höher steht als der vordere; in der vorderen seitlichen Hälfte dieses Ringes liegen die ausserordentlich verdünnten, abgeplatteten, in ihren inneren Theilen, besonders auf der linken Seite beinahe papierdünnen, halb durchscheinenden Processus condyloidei.

Von den hinteren Enden der Processus cond. erhebt sich der hintere Rand des genannten Ringes ziemlich steil zur genannten Höhe, auf diese Weise die hinteren Wände der oben beschriebenen, auf der inneren Fläche der Basis befindlichen pyramidenförmigen Prominenzen bildend.

In der Mitte oder richtiger etwas rechts an der vorderen Hälfte der genannten ringförmigen Knochenpartie, einige mm vom Rande des Foramen occip., bemerkt man eine in transversaler Richtung 16 mm und in sagittaler Richtung 5 mm messende knorpelbekleidete, durch eine kleine Furche in zwei Facetten getheilte Gelenkfläche. An der inneren Seite der Basis der beiden Processus liegt eine concav-sphärische knorpelbekleidete Gelenkfläche mit einem Diameter rechts von 6 mm, links von 4 bis 5 mm.

Von dieser ringförmigen Vertiefung steigen die Wände der genannten Grube allmählich aufwärts, an der vorderen Seite bis zur Basis der Processus pterygoidei und des Os vomeris, lateralwärts bis zur Basis der Processus styloidei und mastoidei und hinterwärts, obgleich viel weniger, beinahe bis zur Linea nuchae inferior.

*Corpus ossis sphenoides* auffallend dünn, Dickendurchmesser des vorderen Theils (vom hinteren Rande der Basis vomeris zum entsprechenden Punkte der Fossa hypophyseos gemessen) etwa 7 mm (die entsprechende Dicke an zwei der Controle wegen gemessenen normalen Schädeln betrug ungefähr 1,5 cm).

*Pars basilaris ossis occipitalis* auffallend dünn, Dicke 1 cm von der Mitte des vorderen Randes des Foramen gemessen, 2 à 3 mm (gegen etwa 8 mm an den zwei Controlschädeln); von dieser Stelle wird der Knochen nach hinten zu allmählich noch dünner und endet mit einem beinahe messerscharfen rauhen Rande.

Die Basis cranii im Ganzen und namentlich der Boden der Fossa occip. inf. sowie die Tegmina orbitae auffallend dünn.

*Os palatinum* hat eine stark schiefe, von hinten und oben nach vorne und unten abfallende Richtung.

Die *Processus alveolares* der beiden Kiefer von normaler Wölbung und die Zahnreihen ziemlich regelmässig; der *Processus alveolaris maxillae* jedoch auffallend klein, wird vom *Processus alveolaris mandibulae*, welcher auch ganz dünn und niedrig ist, überall ein wenig überragt. *Fossae caninae* sehr tief. Die Jochbeine ganz dünn und schmal. *Processus condyloidei* relativ kurz. *Anguli mandibulae* auffallend stumpf.

Vom dritten Halswirbel nichts Besonderes zu erwähnen.

*Dens epistrophei* ungefähr 1,6 mm hoch; auf der Mitte seiner oberen Fläche sitzt ein etwa 3—4 mm hoher, ungefähr ebenso breiter Vorsprung (derselbe, der bei der Section den oberen vorderen Rand des Foramen occip. magnum erreichte).

Aehnliche kleinere Exostosenbildungen sowie auch Grübchen finden sich rund um den genannten Vorsprung, auf der oberen Fläche des Dens (siehe Fig. 3, Taf. I). In der beschriebenen ringförmigen Vertiefung um das Foramen occip. liegt der Atlas, dicht an die Schädelbasis gedrückt, und ist dementsprechend geformt. — Der Atlas ist sehr zart gebaut, besonders ist der *Arcus posterior* sehr dünn. An der oberen Fläche des *Arcus ant.* findet man eine knorpelbekleidete Gelenkfläche, die der oben beschriebenen am vorderen unteren Rande des Foramen occip. vollständig entspricht, sowie Reste einer umgebenden Kapsel. An den oberen Gelenkflächen, welche im Ganzen etwas klein sind, fehlt die Knorpelbekleidung stellenweise an den inneren Theilen derselben. An den oberen Seiten der Spitzen der beiden *Processus transversi atlantis* findet man kleine convex-sphärische knorpelbekleidete Gelenkflächen, den oben beschriebenen an der Basis des *Processus mast.* befindlichen vollständig entsprechend (siehe Fig. 4, Taf. I).

Die unteren Gelenkflächen verhalten sich normal. Foramen vertebrale von ungefähr normaler Form; der sagittale Durchmesser 28 mm, der transversale, unmittelbar hinter den *Massae laterales* gemessen, 34 mm.

### Mikroskopische Untersuchung.

Vom Rückenmark wurden Schnitte aus den meisten Segmenten untersucht, theils nach van Gieson und Weigert's Markscheiden-Färbungsmethode, theils nach Marchi.

Zunächst sei erwähnt, dass durch das Cervicalmark eine kleine Höhlenbildung zu verfolgen war, welche ungefähr im 5.—7. Segment ihre grösste

Ausdehnung hatte. In den obersten Cervicalsegmenten bestand nur eine unbedeutende Erweiterung des Centralkanales, aber von da abwärts entwickelte sich dieselbe zu einer, besonders seitwärts über einen Theil der grauen Substanz, sowie hinterwärts theils längs oder in das Septum, theils in die mehr lateralen Theile der Hinterstränge sich erstreckenden, meistens ihren Zusammenhang mit dem ursprünglichen Centralkanal zeigenden, und theilweise von verdichteter Glia-schicht umsäumten Höhle (siehe Fig. 5, Taf. I), welche schliesslich im 8. Cervicalsegment mit einer kleinen, hinter dem Centralkanal befindlichen Aushöhlung endete.

Ausserdem war im Rückenmark eine, allerdings sehr unbedeutende, nach unten abnehmende Alteration der Pyramidenbahnen zu constatiren. Dieselbe liess sich in den Vordersträngen bis zu den obersten Dorsalsegmenten und in den gekreuzten Bahnen bis in die Lendenanschwellung verfolgen und bekundete sich in Weigert- und van Gieson-Präparaten durch eine besonders in den Vordersträngen sehr geringe Rarefaction und Sklerose und in Marchi-Präparaten durch einen relativ grossen Reichthum an schwarzen Punkten und Schollen. Diese Alteration schien in dem rechtsseitigen Seitenstrang und linksseitigen Vorderstrang ein wenig mehr ausgesprochen zu sein.

Im verlängerten Mark war diese Veränderung der Pyramidenbahnen eher etwas stärker ausgesprochen und zwar links (speciell in den Marchi-Präparaten) in vielleicht noch höherem Grade. Von da aufwärts schien sie wieder abzunehmen und war im oberen Theil des Pons und in den Pedunkeln kaum mehr zu constatiren.

Ferner sei eine unbedeutende, durch die Marchi-Methode constatirbare Alteration der einstrahlenden Hinterwurzeln hervorgehoben, namentlich in den Anschwellungen des Rückenmarks, wie man sie bei gesteigertem Hirndruck oft findet.<sup>1)</sup>

Nur einzelne, durch die Kerne der verschiedenen Hirnnerven gehende Schnitte aus dem verlängerten Mark, Pons und Mittelhirn wurden untersucht und waren dabei keine auffallenden Veränderungen zu constatiren, auch nicht in Schnitten aus den verschiedenen Loben des Gehirns.

Mit der Nissl-Methode waren in Schnitten aus verschiedenen Abschnitten des Rückenmarks und des verlängerten Marks sowie aus einigen Spinalganglien keine ganz sicheren Veränderungen nachzuweisen, dagegen schien sich in einzelnen Purkinje'schen Zellen des Kleinhirns eine bisweilen sehr weit vorgeschrittene Chromatolyse vorzufinden.

In einigen der untersuchten Hirnnerven (s. oben), namentlich in den Nn. oculomotorii, speciell dem rechten, fanden sich ganz unbedeutende Veränderungen, darin bestehend, dass fleckweise ganz feine Nervenfasern in relativ grosser Anzahl vorkamen, sowie Verdichtung des interstitiellen Gewebes nebst einigen Kernen.

Hypophysis-Schnitte zeigten nichts Auffallendes.

Wenn man den Fall überblickt, kann man sich des Eindrucks nicht erwehren, dass man es hier mit einem Unicum zu thun hat.

Irgend eine specielle äussere Ursache zu der Krankheit war nicht nachzuweisen, auch Lues konnte mit grösster Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen werden. In hereditärer Hinsicht mag hervorgehoben

1) Näheres hierüber siehe Homén: Des lésions non tabétiques des cordons postérieurs de la moëlle épinière". *Revue neurologique*. 1900. No. 20.

werden, dass in der Familie des Vaters eine gewisse Disposition zu Vorbuchtungen des Hinterkopfes vorzuliegen schien, deren Natur aber nicht näher bekannt war; ferner waren die meisten Mitglieder der Familie kurz gewachsen, so auch der Patient nur 144 cm lang.

Die Hyperostosenbildungen an der Schädelbasis, hauptsächlich nur in Verdickungen der Cristae und Juga cerebralia bestehend und wahrscheinlich auf rhachitischem Grunde entstanden, sind entschieden ohne specielle Einwirkung auf die Symptome und den Krankheitsverlauf gewesen. Schon 1857 hat Virchow<sup>1)</sup> hervorgehoben, dass „unter allen Theilen des Schädelgerüsts die Basis und zwar vornehmlich die Wirbelkörper des Grundbeines die grösste Selbständigkeit der Entwicklung und des Wachstums besitzen“.

Ihre Erklärung finden dagegen die Symptome durch den durch die Deformation auf die überliegenden Theile ausgeübten Druck. Die Frage ist nur, wann und auf welche Weise ist diese Deformation entstanden? Am nächsten liegt es hier natürlich, an die in der Kindheit durchgemachte Rhachitis zu denken; sie ist wohl auch, wenigstens zum Theil schuld an dem Zwergwuchs, der stark wechselnden Dicke des Schädels, der rauhen äusseren Oberfläche der Squama occipitalis (schon 1853 von Virchow als Folge des Rhachitis hervorgehoben), den Schaltknochen, der Unregelmässigkeit besonders der Lambdanähte, der, wenn auch unbedeutenden Hervorragung der Tubera frontalia, der relativen Kleinheit der Maxilla sup. und Tiefheit der Fossae caninae, den verdickten Cristae und Juga cerebralia, vielleicht auch an der Abflachung des hinteren Theils des Schädels, der leichten Skoliose, den Knochenbrüchen in der Kindheit etc. (Sehr zu bedauern ist der Umstand, dass bei der Section nicht auch dem übrigen Knochen-system eine ganz specielle Untersuchung gewidmet wurde.)

Was nun das Verhältniss der Deformation, d. h. der Aufwärtsschiebung der Schädelbasis in der Umgebung des Foramen occip. magnum — die man sich wohl durch die Last des Kopfes auf die Halswirbelsäule entstanden denken muss, wodurch jene Partie so zu sagen eingetrieben wurde — zur Rhachitis betrifft, so findet man ja ähnliche, wenn auch nicht so hochgradige Schädeldeformitäten auf rhachitischer Basis in der Literatur erwähnt, so z. B. bei Regnault, der unter 31 von ihm untersuchten rhachitischen Cranien, von denen allerdings nur 9 auch inwendig untersucht wurden, 5 solche von „Platybasie“ gefunden hat<sup>2)</sup>. Wie auch Regnault hervorhebt, müssen

1) Virchow, Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgrundes im gesunden und krankhaften Zustande. Berlin 1857. S. 115.

2) Regnault, Altérations crâniennes dans le rachitisme. Paris 1888. — Derselbe, Le crâne rachitique; Revue mens. des maladies de l'enfance. T. XVII.

diese Deformationen bei einer relativ späten Rhachitis entstehen, d. h. zu einem Zeitpunkte, wo der betr. Patient schon gehen kann.

Der allerdings allmählich einsetzende, aber vom Pat. bestimmt von seinem 18. Jahre an datirte Beginn der Krankheit mit excessiven Kopfschmerzen, Schwindel und der weitere Verlauf derselben, mit allmählich sich steigernder cerebellarer Ataxie, Schling- und Sprachstörungen, leichten Augenmuskelparesen, Nystagmus, gesteigerten Sehnenreflexen, Parästhesien etc. in Verbindung mit gewisser allgemeiner Schwäche und Ermüdbarkeit finden aber eine befriedigende Erklärung nur, wenn man das Hinzutreten einer anatomischen Ursache annimmt.

Hält man nun an der bestimmten Angabe des Patienten fest, dass er etwa ein oder zwei Jahre nach Beginn der Krankheit eine allmählich zunehmende Vorbuchtung der beiden Temporal-, sowie der Occipital-Gegend bemerkt hatte, so wird man zu der Annahme gedrängt, dass um diese Zeit eine Steigerung der wahrscheinlich schon von der Rhachitis in den Kinderjahren herstammenden Aufwärtsbiegung der Schädelbasis eingetreten ist. Eine solche Verschiebung, durch die auffallende Dünnhcit der betreffenden Knochen allerdings leichter ermöglicht, findet aber trotzdem doch nicht ohne irgend eine specielle, wenn auch noch so geringfügige Ursache statt. Hier sind dann mehrere Möglichkeiten in Betracht zu ziehen. Am nächsten liegt es an ein, allerdings noch fragliches tardives Recidiv<sup>1)</sup> der Rhachitis mit hauptsächlich (oder vielleicht ausschliesslicher) Localisation in dem genannten „Locus minoris resistentiae“ zu denken; oder aber man hätte es hier mit einer sowohl was das Geschlecht und den Platz anbetrifft, ebenso aussergewöhnlichen und auch fraglichen partiellen Osteomalacie zu thun, auf deren noch umstrittenes Verhältniss zur Rhachitis wir hier nicht eingehen können. Oder aber, wenn man eine nach abgeschlossenem Knochenwachsthum noch fortdauernde, wenn auch geringgradige Resorption und Apposition zugiebt, wäre schliesslich die Möglichkeit zu erwägen, dass eine noch so unbedeutende Störung in diesen Processen, sei es durch gesteigerte Resorption oder verminderte Apposition oder durch beide zugleich, eine noch grössere Verdünnung und dadurch eine noch grössere Biegsamkeit und Knickungsfähigkeit der betr. Knochen hat herbeiführen können. Welche von den erwähnten Muthmassungen der Wahrheit am nächsten kommt, oder ob

---

1899. — Schon 1853 hat auch Virchow gesagt: „Im Allgemeinen sind die Knochen des Gesichts, der Schädelbasis und des Hinterhaupts mehr afficirt (bei Rhachitis) als die des Schädeldgewölbes etc. (Das normale Knochenwachsthum und die rhachitische Störung desselben. Virchow's Archiv. Bd. V. S. 496.)

1) Siehe hierüber z. B. Cautley, Recrudescence or late Richets. British medical Journal. 1896, Jan. 4.

Fig. 1.

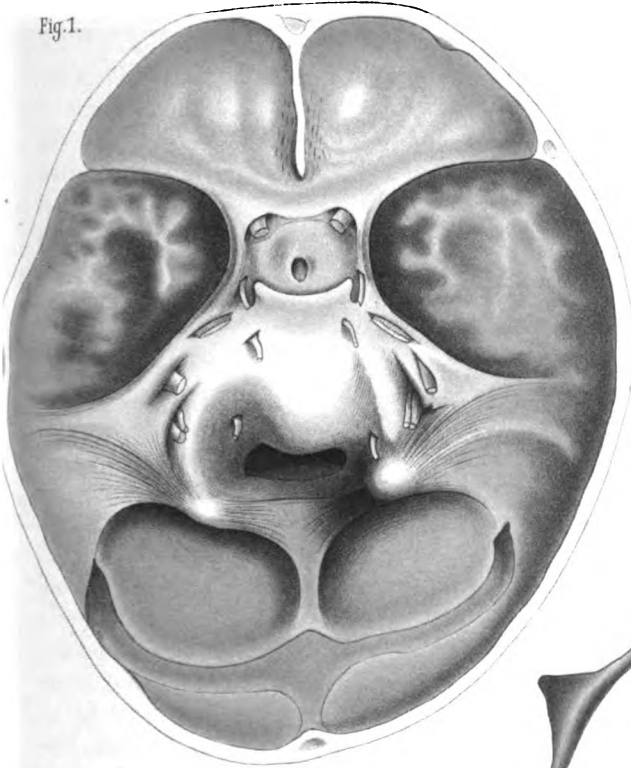


Fig. 3.



Fig. 4.

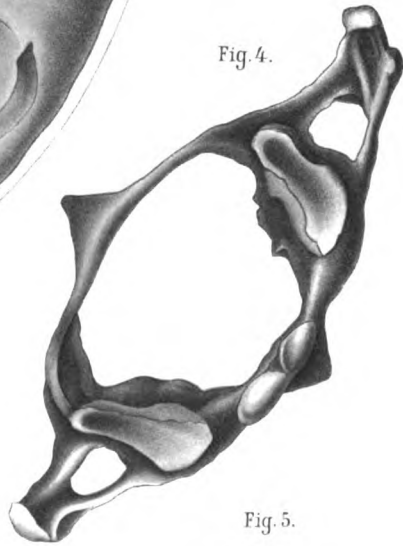


Fig. 5.

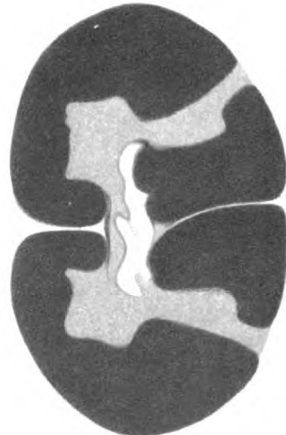
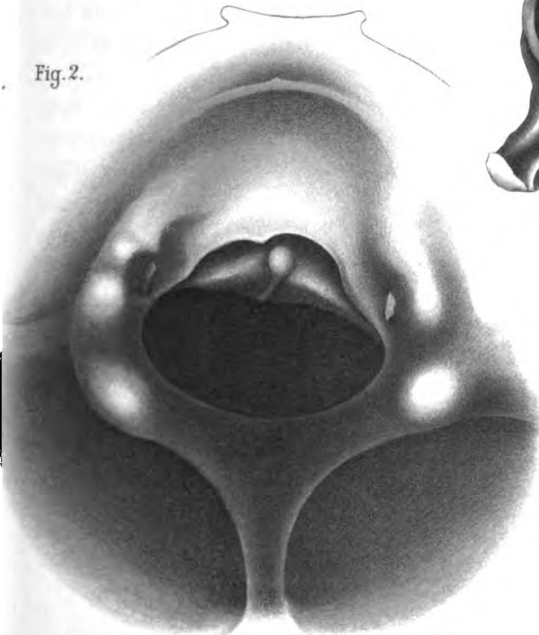


Fig. 2.





noch andere unbekannte Factoren hier mitgespielt haben, ist schwer zu entscheiden. Der Tod trat durch eine intercurrente Krankheit ein, in einem so späten Zeitpunkte des Processes, dass dann an den Knochen nur mehr eine Verdünnung nebst Sklerose zu constatiren war.

Jedenfalls würde der durch eine solche Aufwärtsschiebung der betreffenden Partien der Schädelbasis, sowie durch das Eindringen des Dens epistrophei mit seinem Vorsprung in das Foramen occip. magnum hervorgerufene directe Druck auf Pons und Medulla oblongata (welche ganz abgeplattet war, und eine leichte bis zur Lendenanschwellung zu verfolgende Degeneration der Pyramidenbahnen zeigte), sowie mittelbar dadurch speciell auf die Corpora quadrigemina und das Kleinhirn, sowie der Druck durch die allgemeine Einengung des Schädelraumes zur Erklärung aller obengenannten Symptome und des Krankheitsverlaufes im Ganzen, wie schon genannt, vollauf genügen. Die leichten Augenmuskelparesen, sowie die ganz unbedeutenden Veränderungen speciell in den Nn. oculomotorii waren vielleicht durch geringe, durch Druck hervorgerufene Alterationen in den entsprechenden Kernen bedingt, welche doch bei der nicht serienweise vorgenommenen, sondern nur auf einige Schnitte beschränkten Untersuchung der Aufmerksamkeit leicht entgangen sein können.

Die Schädelvorbuchtungen (s. die Photographie, die Maasse und Figuren auf Taf. I), welche während des Aufenthaltes des Pat. im Krankenhause auf Druck nicht empfindlich waren, wären wenigstens theilweise als eine natürliche mechanische Folge der Schädelbasisaufschiebung zu erklären, vielleicht beeinflusst durch eine Localisation des supponirten vermuthlichen Processes auch an diesen Stellen (im Anfang localisirte Pat. die Kopfschmerzen vorzugsweise in diesen Gegenden).

Dass der Dens epistrophei in das Foramen occip. hineinragte, hängt nicht nur davon ab, dass ein exostotischer Vorsprung, wohl rhachitischer Natur, an dessen Spitze sich vorfand, sondern vor allen Dingen davon, dass die Processus cond. ossis occipitalis ganz platt gedrückt und dünn waren und der Atlas, welcher auch sehr dünn war, dadurch der Basis cranii unmittelbar anlag, wodurch auch die als ein anatomisches Curiosum zu betrachtenden neuen Gelenkverbindungen zwischen Atlas und Basis cranii entstanden sein müssen (s. Fig. 4, Taf. I).

Aus Anlass der Höhlenbildung im Cervicalmark will ich an dieser Stelle nur hervorheben, dass es vielleicht mehr als eine Zufälligkeit ist, dass unter 12 von mir systematisch untersuchten Fällen von gesteigertem intracraniellen Druck 4 (2 mit Gehirngeschwulst, 1 mit excessivem Hydrocephalus und der vorliegende) im oberen Theil des Rückenmarks eine Hydromyelia mit Gliose und ein fünfter (auch Hydrocephalus) eine einfache Dilatation des Centralkanals zeigte (s. Homén l. c.).



### III.

## Ueber Centrosomen und Sphären in menschlichen Vorderhornzellen.

Von

**Dr. Rud. Kolster,**

Docent für pathologische Anatomie.

(Mit Tafel II.)

Vor Kurzem habe ich eine längere Arbeit<sup>1)</sup> über „die Centralgebilde in Vorderhornzellen der Wirbelthiere“ veröffentlicht. Die dort behandelten Thiere waren: *Cottus scorpius* und *quadricornis*, *Rana temporaria*, *Tropidonotus natrix*, *Anguis fragilis*, *Testudo graeca*, *Columbo domestica*, *Ovis aries* und *Bos taurus*. Auch über die gleichen Gebilde beim Menschen wurden Angaben, welche ich aber erst später Gelegenheit gefunden habe zu vervollständigen, gegeben.

Soviel ich weiss, sind dieses die ersten Angaben über das Vorkommen dieser wichtigen Gebilde in den entsprechenden Ganglienzellen, aber auch sonst ist das Vorkommen derselben in Nervenzellen nur selten festgestellt worden. Da ich dort die hierhergehörende Literatur berücksichtigt habe, will ich hier nur mittheilen, dass mir seit Abschluss der erwähnten Arbeit noch ein neuer Fundort bekannt geworden ist. Studnička<sup>2)</sup> hat in den Ganglienzellen der Gehirnnerven ganz kleiner, etwa 3 cm langer Exemplare von *Lophius* diese Structuren ebenfalls gesehen.

Dass dieselben in Nervenzellen bisher so selten gefunden worden sind, ist im Ganzen leicht erklärlich, denn wenige Fälle ausgenommen, versagt die zum Nachweis derselben geeignetste Methode hier gänzlich. Dieses nicht aus dem Grunde, dass dieselbe die Centrosomen nicht färbte, im Gegentheil färbt leider die Heidenhain'sche Bordeaux-Eisenhämatoxylinmethode ausser den Centrosomen noch andere Bestandtheile der Ganglienzellen, wie z. B. Pigment und Nissl'sche

---

1) Anatomische Hefte. Heft 50.

2) Studnička, Beiträge zur Kenntniss der Ganglienzellen. 1. Ein neuer Befund von Centrosomen. Sitzber. d. k. böhm. Gesellschaft der Wissenschaften. 1900.

Körperchen, von welchen sie sich kaum unterscheiden lassen, wenn sie nicht geradezu von denselben verdeckt werden.

Dem Pigmente kann man aus dem Wege gehen. Dasselbe ist ein Zellenbestandtheil, der erst in späteren Jahren auftritt, und lässt sich dadurch vermeiden, dass man zur Untersuchung Material von jugendlichen Individuen nimmt.

Schwerer sind die Nissl'schen Körperchen zu vermeiden. Wenn es auch zufällig gelingen könnte, zur Untersuchung solche Zellen zu erhalten, die im Stadium vollster Chromatolyse ständen, so ist doch darauf zu wenig zu rechnen. Um Resultate zu erhalten, müssen dieselben aus der Nervenzelle entfernt werden, und dieses gelingt in folgender Weise.

In Pikrinsäure-Sublimat gehärtete dünne Scheiben des Rückenmarkes werden vollständig von Pikrinsäure befreit, was in ziemlich kurzer Zeit zu erreichen ist, wenn dem 75proc. Waschspiritus Lithium carbonicum zugesetzt wird. Darauf werden die Vorderhörner, wenn die Grösse des Rückenmarkquerschnittes dieses erlaubt, von der umgebenden weissen Substanz frei präparirt und mit ammoniakalischem Alkohol im Wärmeschrank behandelt. Die Zeit dieser Behandlung variiert etwas und muss ausprobiert werden. Das Ammoniak wird nach beendigtem Aufenthalt im Brutschrank mit Salzsäure neutralisirt.

Schnitte von in dieser Weise behandelten Vorderhörnern lassen keine Tigroidfärbung mehr zu, andere Gewebe aber eine sehr deutliche Darstellung von Centrosomen. Es liegt also kein Grund zur Annahme vor, dass dieselben durch diese Behandlung an den Ganglienzellen ebenfalls ihr Vermögen, die Eisenhämatoxylinfärbung aufzunehmen, eingebüsst hätten oder gar gänzlich zerstört wären.

Eine andere Schwierigkeit liegt darin, dass diese Gebilde so klein sind, dass die Schnitte höchstens eine Dicke von 3  $\mu$  haben dürfen, wenn man derselben habhaft werden will. Da die Vorderhornzellen aber bekanntlich recht gross sind, kann es leicht vorkommen, dass der Schnitt, welcher dieselben enthält, gerade verdirbt oder verloren geht. Um zum Ziele zu kommen, sind tadellose Serien der angegebenen Dicke absolute Bedingung, die aber bei guter Technik zu erfüllen ist.

Wie ich in meiner oben erwähnten Arbeit hervorgehoben habe, kann man nach der beschriebenen Vorbehandlung ebenfalls an älteren Rückenmarken trotz der Pigmentirung Resultate erhalten. Man muss nur den Gegenstand schon vorher aus Untersuchungen junger Zellen kennen und speciell die Entfärbung sicher beherrschen, dann gelingt es, Präparate zu erhalten, welche das Pigment in grauer, die Centrosomen aber in rein schwarzer Farbe zeigen.

Wichtig ist noch, dass das Material möglichst frisch fixirt wird. An Rückenmarken, die später als 5 Stunden nach dem Tode in die Pikrinsäure-Sublimatlösung gebracht wurden, ist es mir nie gelungen, die Centrosomen zur Darstellung zu bringen.

Das Material, welches ich hier besprechen will, stammt von einem 37 cm langen Foetus, einem neugeborenen Kinde und einem ca. 40 Jahre alten Manne. Einige frühere fötale Stadien habe ich ebenfalls untersucht, dieselben waren aber etwas später nach dem Tode fixirt und gaben undeutlichere Präparate, so dass ich dieselben übergehe.

Am besten gelang hier die Darstellung der Centrosomen und der von denselben ausstrahlenden Radien an den Präparaten, welche vom Foetus stammten. Zufälligerweise erhielt ich denselben schon eine Stunde nach dem durch ein vorhergehendes Trauma bedingten Abort.

Diese Präparate zeigen alle bei genügender Entfärbung einen rein rothen Zellenleib, ebenso ist auch jede schwarze Chromatinfärbung aus den Kernen entfernt, nur der Nucleolus zeigt eine dunkelroth-schwärzliche Färbung. Wenn die Zellschnitte in der Serie nach erreichter derartiger Entfärbung sorgfältig Stück für Stück untersucht werden und zwar mit grösstmöglicher Vergrösserung und bester Beleuchtung, so trifft man stets einen Schnitt, in welchem sich eine eigenartige Structur bemerkbar macht. Dieselbe kennzeichnet sich oft durch eine hellere Färbung und erscheint alsdann von rundlicher Form. Vom Centrum dieses hellen Fleckens divergiren nach aussen feine Linien, deren Anzahl und Länge wechseln kann (Figg. 1 u. 2, Taf. II). Bisweilen liegen dieselben in vollkommen regelmässigen Abständen von einander (Fig. 2), ein anderes Mal begrenzen sie Keile verschiedener Grösse (Fig. 1).

Die Farbe dieser Strahlen ist ein gesättigtes Roth, bedeutend dunkler als dasjenige des Protoplasmas. Sie scheinen aus aneinander gereihten Körnern aufgebaut zu sein, zwischen welchen eine etwas hellere, sie zusammenhaltende Substanz liegt.

Gerade im Centrum dieser strahlenförmigen Figur finden sich winzige schwarze Körner. Dieselben decken sich zuweilen theilweise, so dass es den Anschein hat, als ob hier nur ein einziges vorhanden wäre, welches dann aber keine glatten Umrisse und den einen Pol dunkler als den anderen zeigt.

Sehr oft, wohl entschieden in der Mehrzahl der Fälle, lassen sich zwei schwarze Körper unterscheiden, die neben einander liegen, aber durch einen hellen Zwischenraum deutlich von einander getrennt sind. An derartigen Präparaten ist es ohne allzugrosse Schwierigkeit möglich, einen oft recht beträchtlichen Unterschied in der Grösse festzustellen.

Viel öfter aber sieht man den hellen Fleck noch mit einem Ringe aus ebenfalls dunkler gefärbten rothen Körnern umgeben. Dieser Ring lässt in seinem Aufbau nichts wahrnehmen, was ihn von den Strahlen unterscheiden könnte. Derselbe schliesst in manchen Fällen die ganze Strahlenfigur ab, so dass ausserhalb desselben eine Fortsetzung derselben nicht wahrnehmbar ist. Stets ist dieses aber nicht die Regel, es kann gelingen, kurze Enden der Strahlen noch über den Ring hinaus zu verfolgen.

Bemerkenswerth ist weiter, dass der Durchmesser dieses Ringes in sehr grossen Breiten wechseln kann und zwar ohne dass ein Verhältniss zwischen Grösse der Zelle und der des Ringes besteht.

Was die Lage dieser ganzen hier zu beobachtenden Figur anbelangt, so grenzt dieselbe nur selten an den Kern. Sie kann es thun, wie mehrere der beigegebenen Abbildungen zeigen, es kann aber auch ein Stück von demselben frei im Protoplasma liegen (z. B. Figg. 4 und 7).

Eine Einbuchtung des Kernes, welche dieser Sphäre entspräche und dieselbe aufnähme, wie es z. B. Studnička<sup>1)</sup> von den Gehirnnervenzellen bei *Lophius* darstellt, ist hier nicht aufzufinden.

Im Gegentheil zeigt der Kern hier sehr unregelmässige Umrisse, ist mit Einbuchtungen oder Vorsprüngen versehen, die in keiner Weise ein bestimmtes Verhältniss zu den beschriebenen Sphären aufweisen. Wie ich früher<sup>2)</sup> schon angeführt habe, steht das Vorkommen derselben auch hier nicht in Zusammenhang mit der Behandlung, welche die Nervenzellen durchgemacht haben, sondern es lassen dieselben sich ebenfalls an solchen Schnitten beobachten, die einer Ammoniakbehandlung nicht unterworfen gewesen sind.

An diesem Material war es die Regel, die Sphären in der grössten Protoplasamasse, welche neben dem Kern in den Schnitt gefallen war, zu finden. Der Kern lag nämlich beinahe stets der einen Zellkante nahe gerückt.

Vollkommen so schöne Strahlenfiguren habe ich in den Vorderhornzellen des Neugeborenen nicht oft erhalten. Die Ursache liegt meiner Ansicht darin, dass mein Material nicht ebenso frühzeitig wie das vom Foetus fixirt werden konnte. Immerhin habe ich eine genügende Anzahl von Präparaten gefunden, welche die Strahlen ebenso deutlich wie die eben beschriebenen Schnitte zeigen.

An den Figg. 9, 10 u. 11 sehen wir, dass hier ebenfalls der helle runde Fleck vorhanden ist. In seiner Lage stimmt derselbe ganz mit

1) Studnička, Beiträge zur Kenntniss der Ganglienzellen. 1. Ein neuer Befund von Centrosomen. Sitzber. d. kön. böhm. Gesellschaft d. Wissenschaften. Prag 1900.

2) Kolster, Anatomische Hefte. Heft 50.

dem oben Hervorgehobenen überein. So liegt derselbe in Fig. 11 weit vom Kern entfernt, in den Figg. 9 u. 10 dem Kerne an.

Auch hier finden wir die gleichen, vom Centrum derselben entspringenden Strahlen, welche sich jedoch nur selten über den begrenzenden Ring hinaus zur Darstellung bringen lassen.

In der Mitte der Sphäre liegen ebenfalls die paarigen schwarzen Körper, manchmal sich deckend, ein anderes Mal deutlich getrennt neben einander.

Die Mehrzahl der Zellen bot allerdings ein etwas anderes Bild und zwar konnte man alle Uebergänge bei zu einem vollständigen Verwischwerden der Strahlenfigur beobachten, ein meiner Ansicht nach ziemlich triftiger Grund, um die Fixirung für diesen Ausgang verantwortlich zu machen, und dieses um so mehr, als die Rückenmarksstücke, welche fixirt wurden, aus Versehen dicker genommen waren, als ich selber gethan hätte.

Recht hübsche Uebergangsformen zeigen z. B. die Figg. 12 u. 13. An denselben ist eine Andeutung der Strahlen noch sichtbar, obgleich dieselben nicht mehr so prägnant linienförmig erscheinen. Ebenso haben dieselben an ihrer Aufnahmefähigkeit für den rothen Farbstoff eine bedeutende Einbusse erlitten, wie auch die Zusammensetzung derselben aus einzelnen Körnern nicht mehr nachweisbar ist. Vollkommen heben sich nur die schwarzen Körperchen in der Mitte ab.

Ein etwas anderes Bild zeigen die Zellen, welche als Vorlage für die Figg. 14 u. 15 dienten. Hier ist von einer Strahlung überhaupt nicht mehr die Rede. Die schwarzen Centrosomen liegen innerhalb eines dunkler gefärbten, körnigen Hofes, der sich recht scharf von dem umgebenden Protoplasma durch seine abweichende Färbung abhebt.

Ob derartige Bilder aber allein der verspäteten Wirkung der Fixirflüssigkeit zugeschrieben werden dürfen, ist mir allerdings etwas zweifelhaft. Ich habe dieselben an anderem kunstgerecht eingelegtem Material<sup>1)</sup> allzuoft angetroffen, um nicht geneigt zu sein, hierbei Henneguy's<sup>2)</sup> Ansicht Raum geben zu wollen, nach welcher die verschiedene Darstellbarkeit der Sphären theilweise auf besonderen Umständen innerhalb der Zelle beruhen könnte.

In Fig. 16 ist dagegen das hier einfach erscheinende Centralkörperchen ohne jegliche charakteristische Umgebung und liegt mitten im Protoplasma. Sogar ein heller Hof lässt sich um dasselbe herum nicht auffinden.

1) Kolster, Ueber Centralgebilde in Vorderhornzellen der Wirbelthiere. Anatomische Hefte. Heft 50.

2) Henneguy, Leçons sur la cellule. Paris 1896.

Aus den Präparaten, welche vom Rückenmark des ca. 40 Jahre alten Mannes stammen, will ich nur einige wenige Zellen abbilden und beschreiben. Dasselbe war recht spät in die Fixirungsflüssigkeit gebracht und bot, was die Protoplasmastructur anbelangt, nur geringe Andeutungen der an den oben beschriebenen Präparaten vorhandenen zierlichen Figuren. Wären nicht die schwarzen Körperchen durch ihre Farbintensität bei gewissen Entfärbungen so äusserst deutlich, so würde ich dieselben ganz bei Seite legen. Dieses um so mehr, als dieselben so gross sind, dass wir es hier sicher oft mit Verklumpungen oder Quellungen derselben zu thun haben. Dieses ist z. B. in Fig. 19 sicher der Fall, wie ich in folgender Weise feststellte.

Nachdem diese Figur gezeichnet war, wobei die Lage der Zelle mittelst des Kreuztisches genau festgestellt war, entfernte ich den Balsam und ersetzte denselben nach den nöthigen Zwischenbehandlungen mit der Eisenoxyd-Ammoniaklösung. Nach Auflegen eines Deckglases, welches mit Paraffin an den 4 Ecken befestigt war, wurde die Zelle wieder eingestellt und speciell der schwarze Körper. Nach einiger Zeit, das Präparat wurde alle 10 Minuten untersucht, löste sich der schwarze Körper in zwei kleinere auf, welche mit denjenigen der Fig. 18 vollständig übereinstimmten, nur war ihre Farbe jetzt heller geworden und von derjenigen der herumliegenden Pigmentkörner nicht mehr zu unterscheiden. Dass zu dieser Verklumpungsfigur möglicherweise eine ungenügende Entfärbung der die Centalkörper verbindenden, von Heidenhain als Centrodese bezeichneten Substanz beigetragen hat, ist sehr wahrscheinlich.

Sehen wir uns die beigegebenen Abbildungen, besonders die des Fötus und des Neugeborenen näher an, so ist es auffallend, in wie hohem Grade dieselben mit den Buehler'schen<sup>1)</sup> Abbildungen von den entsprechenden Gebilden in den Vorderhornzellen der Eidechse übereinstimmen. Der einzige Unterschied liegt darin, dass ich sein System von Linien an der Zelloberfläche nicht habe auffinden können. Mein Material war für diesen Zweck wenig günstig, ebenso wie das früher von mir untersuchte, insofern, dass ich die Radien nie ein genügend langes Stück habe verfolgen können.

Von allen übrigen in Nervenzellen gefundenen weichen dieselben bedeutend ab. Schwer ist es wohl, auf Grund des bisher noch spärlichen Materiales zu sagen, worin der Grund liegt, ob wirklich so grosse Unterschiede zwischen Nervenzellen verschiedener Art vorhanden sind, oder ob dieselben Resultate der angewendeten verschiedenen Technik sind. Auch das eventuelle Fixiren in verschiedenen

1) Buehler, Protoplasmastructuren in Vorderhornzellen der Eidechse. Würzburger Verhandlungen, N. F. Bd. 29. 1895.

Functionsphasen muss beachtet werden, obgleich dasselbe nur für noch lebenswarm eingelegte Zellen von Bedeutung sein kann.

Während van Beneden<sup>1)</sup> diese Centralkörper gleich als permanente Zellorgane betrachtete, und in dieser Ansicht recht viel Anschluss fand, wurden auch im Laufe der Zeit ganz abweichende Ansichten geäußert.

In dieser Beziehung ist wohl in erster Hand die Schwierigkeit ihrer Nachweisung verantwortlich. Während es nämlich relativ schnell gelang, die Centralkörper bei den meisten in Theilungsphasen stehenden Zellen aufzufinden, stammen die sicheren Angaben über ihr Vorkommen auch in ruhenden Zellen erst aus späterer Zeit. In Folge dessen wollten mehrere Forscher, z. B. Hertwig<sup>2)</sup> geltend machen, dass die Centralkörper erst kurz vor der Theilung der Zellen entstanden und dabei aus dem Kern hervorgingen.

Weiter hat Prenant<sup>3)</sup> wieder die Ansicht ausgesprochen, dass die Centralkörper das Resultat einer Ueberernährung der Zelle wären, welche Ueberernährung durch die Bildung derselben Anstoss zur Zelltheilung gebe.

Wie ich an anderem Orte<sup>4)</sup> hervorgehoben habe, spricht aber das Auffinden der Centralkörper in Nervenzellen eines an perniciöser Anämie Verstorbenen doch für sich allein stark gegen die Annahme einer Ueberernährung als Ursache ihres Entstehens.

Die längere Zeit fehlenden Angaben über das Vorkommen der Centralgebilde in Nervenzellen suchte man sich in der Weise zu erklären, dass dieselben sich ja nicht mehr theilten. Direct auf ihr Vorkommen gerichtete Untersuchungen v. Lenhossek's<sup>5)</sup> liessen ihn zu dem Ausspruche kommen, dass bei Knochenfischen Andeutungen von Sphären in den centralen Nervenzellen vorhanden wären, dass dieselben sich aber bei erwachsenen Säugern nicht mehr nachweisen liessen. Dass v. Lenhossek bei diesem Ausspruch die möglichen technischen Schwierigkeiten, welche sich ihrer Darstellung hier entgegenstellen können, nicht berücksichtigte, ist wohl sicher.

Aus letzter Zeit haben wir aber auch einige Angaben zu ver-

1) Beneden et Neyt, Nouvelles recherches sur la fécondation et la division mitotique chez l'ascaris megaloccephal. Bull. etc. roy. Sc. de Belgique. 3. Série. T. XIV. 1887.

2) Hertwig, O., Die Zelle und die Gewebe. Jena 1892.

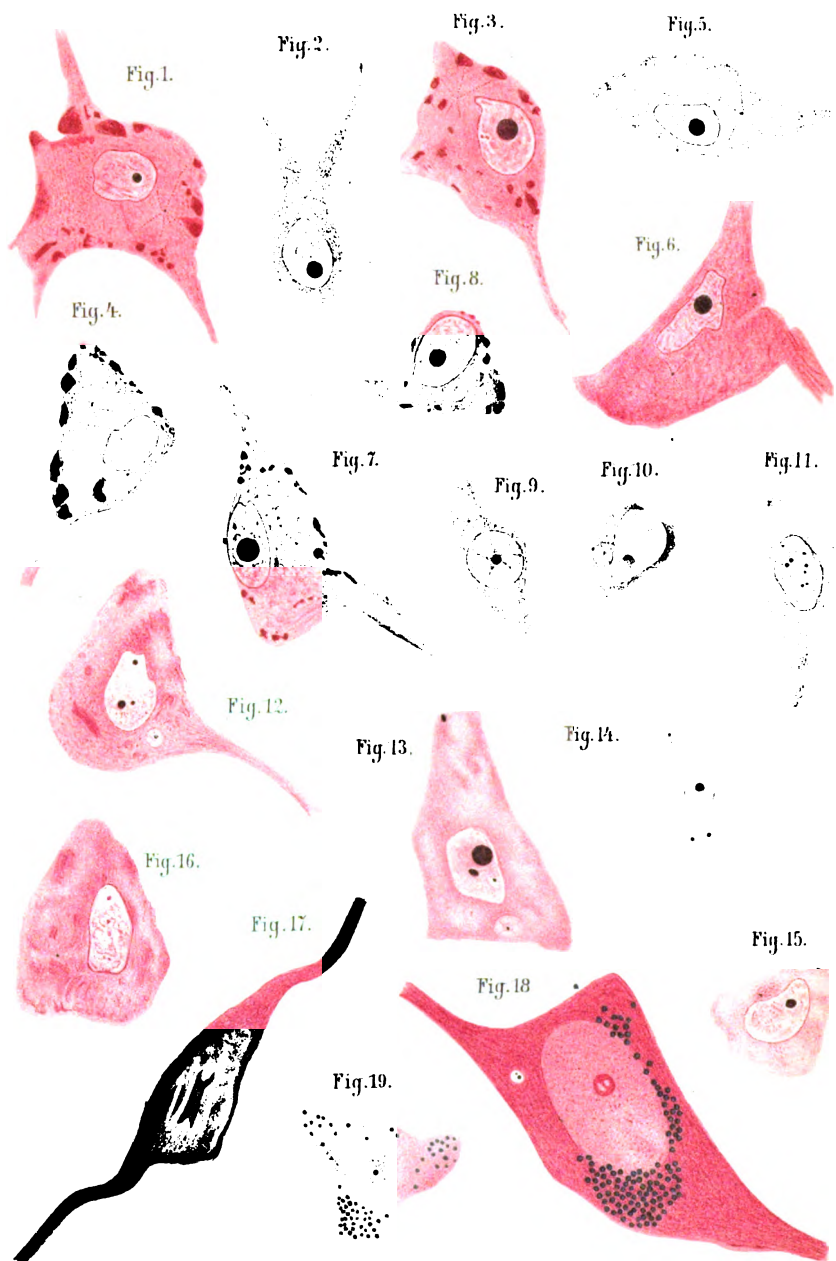
3) Prenant, Sur le corpuscule centrale. Bull. de la Société des Sciences de neurol. Série II. T. 18. 1894.

4) Kolster, Ueber Centralgebilde in Vorderhornzellen der Wirbelthiere. Anatomische Hefte. Heft 50.

5) v. Lenhossek, Ueber Nervenzellstrukturen. Verh. d. anat. Gesellsch. Berlin 1896.







Kolster.

Verlag von F.C.W.Vogel in Leipzig.

Lith. Anst. v. E.A. Funke, Leipzig.

zeichnen, nach welchen Theilungen der centralen Nervenzellen vorkommen könnten. Ob dieselben zu einer wirklichen Neubildung führen können, ist wohl noch sehr fraglich. Die Centralgebilde, ein bei der Karyokinese nach unseren jetzigen Kenntnissen derselben eine grosse Rolle spielendes Organ, sind aber, wie aus meinen Untersuchungen hervorgeht, in den centralen Nervenzellen sicher vorhanden, wodurch die Möglichkeit einer wirklichen Theilung dieser Zellen immerhin nicht ganz von der Hand gewiesen werden kann.

---

## Erklärung der Abbildungen auf Tafel II.

Die Figuren sind sämtlich unter Anwendung von Zeiss apochromat. hom. Immersion 2 mm und Ocular 8 gezeichnet worden, nach Präparaten, welche die im Text angegebene Vorbehandlung durchgemacht haben und mit Bordeaux-Eisenhämatoxylin gefärbt waren.

Figg. 1—8 stellen Vorderhornzellen aus dem Rückenmark eines 37 cm langen menschlichen Foetus dar.

Figg. 9—16 sind Wiedergaben von Vorderhornzellen aus dem Rückenmark eines neugeborenen Kindes.

Figg. 17—18 entstammen Vorderhornzellen aus dem Rückenmark eines ca. 40jährigen Mannes.

---

## IV.

# Pathologische und experimentelle Beiträge zur Kenntniss des sogenannten Schultze'schen Kommafeldes in den Hintersträngen.<sup>1)</sup>

Von

**E. A. Homén,**

Prof. in Helsingfors (Finland).

(Mit 1 Abbildung im Text und Tafel III. IV.)

Noch in der letzten Zeit findet man conträre Ansichten über die Natur des Schultze'schen Kommafeldes ausgesprochen, ob dasselbe nämlich exclusive oder hauptsächlich von exogenen Fasern, d. h. den absteigenden Theilästen der Hinterwurzeln, oder von endogenen Fasern gebildet wird.

Schon 1885<sup>2)</sup>, als ich beim Hunde nach Hemisectionen des Rückenmarks eine Degeneration des genannten Kommafeldes constatirte, war ich der Meinung, doch mehr auf Grund von theoretischen Deductionen, dass die absteigend degenerirenden Fasern in diesem Felde, wenigstens hauptsächlich von absteigenden Hinterwurzelfasern gebildet wären, wie es auch schon Schultze angenommen hatte.

Letzten Sommer, 1900, kam im hiesigen pathologischen Institut ein Fall zur Section, welcher beinahe mit der Reinheit des Experiments über die vorliegende Frage sich auszusprechen erlaubt.

Es handelt sich um einen 37jährigen Mann mit allgemeiner Carcinosis. Da ich um diese Zeit mit Rückenmarksuntersuchungen auch bei Carcinomfällen beschäftigt war, wurde das Rückenmark nebst einem Theil der Spinalganglien herauspräparirt; leider wurden aber von den rechtsseitigen Cervicalganglien nur die vier unteren genommen. Dabei zeigte sich das 5. linke Cervicalganglion bis zum Volumen einer grösseren Bohne vergrössert (vgl. die Figur, Tafel III. IV, welche von vorne genommen ist, und wo auch die vier unteren rechten Cervicalganglien beibehalten sind). Sonst makroskopisch nichts Auffallendes im Gehirn, Rückenmark oder den übrigen herausgenommenen Ganglien.

---

1) Nach einem Vortrag, d. 15. Dec. 1900 in der Sitzung der Finländischen Aerztesgesellschaft gehalten.

2) Homén, Contribution expérimentale à la Pathologie et à l'Anatomie pathologique de la moëlle épinière. Helsingfors 1885.

Das Rückenmark nebst Ganglien und verlängertem Mark wurden in Müller'scher Flüssigkeit aufbewahrt und später Stückchen der verschiedenen Abschnitte des Rückenmarks und des verlängerten Marks der Marchi-Färbung wegen in Flemming'sche Lösung übergeführt.

Bei der mikroskopischen Untersuchung, wobei auch Präparate von beinahe jedem Rückenmarksegment gemacht wurden, zeigte sich das linke 5. Cervicalganglion vollständig in das Carcinom, welches einen typischen alveolären Bau mit relativ kleinen Zellen hatte, aufgegangen; die Geschwulst hatte die anliegende motorische Wurzel ebenfalls angegriffen und ihre Fasern zerstört. Dieselbe erstreckt sich auch ein wenig in die abgehende Hinterwurzel, wo keine Nervenfasern mehr zu finden war, sondern nur Reste von degenerirtem, nebst verdichtetem Endoneurium und vermehrte Kerne. Auch die vierte rechte Cervicalwurzel war stark degenerirt, obgleich nicht in demselben hohen Grade wie die eben beschriebene. Die Ursache hierzu ist nicht ganz klar, da, wie gesagt, leider bei der Section das entsprechende Spinalganglion nicht mitgenommen wurde. Die übrigen Wurzeln zeigten keine deutlichen Veränderungen.

Schnitte vom 5. Cervicalsegment zeigen die eintretende linke Cervicalwurzel ganz degenerirt, z. B. in Marchipräparaten beinahe ganz schwarz. Präparate vom obersten Theil des Segments zeigen eine vollständige Degeneration der Wurzeleintrittszone (siehe Fig. 1, Taf. III. IV<sup>1</sup>).

Ausserdem findet man in allen Schnitten vom 5. Cervicalsegment im rechten Hinterstrang einen ganz unbedeutenden, d. h. nur eine geringe Anzahl alterirter Fasern enthaltenden Degenerationsstreifen, welcher ungefähr von der Gegend des Hinterhornwinkels bis nahe zur Peripherie sich erstreckt; auf der Figur, wo auch die Goll'schen Stränge etwas heller sind, ist dieses Feld sehr wenig hervortretend.

Im 4. Cervicalsegment ist ausser dem linksseitigen etwas vom Hinterhorn abgerückten Degenerationsstreifen rechts eine, allerdings nicht so starke Degeneration wie im 5. Cervicalsegment, in der Wurzeleintrittszone zu constatiren (siehe Fig. 1, Taf. III. IV).

Der weitere Verlauf der Degeneration aufwärts, in der Hauptsache mit dem von Gombault et Philippe<sup>2)</sup> beschriebenen Fall, wo eine totale Degeneration der 5. Cervical- und eine weniger hochgradige der 4. Cervicalwurzel sich vorfand, übereinstimmend, lässt sich am besten aus der Figur ersehen.

Im verlängerten Mark, wo man die Degeneration in den Funiculi cuneati findet, verliert sie sich allmählich.

Absteigend ist die Degeneration viel weniger ausgesprochen, aber doch deutlich nachweisbar (so z. B., wie schon gesagt, auch im 5. Cervicalsegment rechts) nicht nur mit Marchi-, sondern auch mit den übrigen angewandten Methoden: van Gieson, Anilinblau (welcher Methode ich mich schon seit 1881, als ich im Laboratorium des verstorbenen C. Friedländer arbeitete,

1) Da die Section relativ spät nach dem Tode und in warmer Jahreszeit gemacht wurde, haben die Präparate darunter gelitten und lassen darum auch die Photographien viel zu wünschen übrig.

2) Gombault et Philippe, Contribution à l'étude des lésions systématisées dans les cordons blancs de la moëlle épinière. Archives de médecine expérimentale. 1894.

bedient habe) und Weigert oder Weigert-Pal; die Säure-Fuchsinmethode gab keine deutliche Reactionen.

Im 6. Cervicalsegment findet man im linken Hinterstrang einen ungefähr ähnlichen Degenerationsstreifen von der Gegend des Angulus des Hinterhorns hinterwärts, wie im 5. Cervicalsegment rechts; im rechten Hinterstrang findet man einzelne mehr zerstreut liegende degenerierte Fasern, etwas mehr medial- und vorwärts als im 5. Cervicalsegment gerückt; im 7. und besonders im 8., wo die Anzahl der alterirten Fasern etwas geringer zu sein scheint, haben diese degenerierten Fasern exact den Platz des typischen Schultze'schen Kommafeldes (siehe Fig. 1, Tafel III. IV, woraus aber nicht hervorgeht, dass zu dem hellen Felde, besonders im rechten Hinterstrange, auch fleckweise local degenerative und sklerotische Processe [siehe unten] etwas beigetragen haben, wodurch dieses relativ gross geworden ist).

Im ersten Dorsalsegment hat dieses Feld besonders in seinem hinteren Theil stark abgenommen, und ist die Alteration in Präparaten mit Markscheiden-Färbung kaum mehr deutlich, dagegen noch gut zu sehen in Präparaten nach van Gieson oder mit Anilinblaufärbung (siehe Fig. auf Taf. III. IV, wo die alterirten Fasern bei der angewandten Vergrösserung (Zeiss, Obj. AA, Oc. 2) als Lücken erscheinen. Auch im rechten, hier nicht eingezeichneten Hinterstrange fand sich dieselbe Degeneration, obgleich weniger ausgesprochen. Mit den beiden genannten Methoden, aber besonders mit Marchi konnte die Alteration rechterseits bis zum 2. und linkerseits bis zum 3. Dorsalsegment verfolgt werden.

Im Rückenmark waren übrigens hie und da und vorzugsweise in den Hintersträngen unbedeutende fleckweise Degenerationen und Sklerosen, meistens im Anschluss an die Septen und Gefässe, wie man solche oft bei Carcinomfällen findet<sup>1)</sup>, zu constatiren.

Um die Natur der Fasern des Schultze'schen Degenerationsfeldes auch meinerseits experimentell zu studiren, wurde mit aller nöthigen Vorsicht an 3 Hunden eine der oberen linken Dorsalwurzeln freipräparirt und ein Stück, in einem Fall nebst Ganglien, resectirt und die Thiere, die sich alle unmittelbar nach der Operation gut bewegen konnten und auch später ausser der Rückenmarkswunde, wo gute Heilung stattfand, nichts Krankhaftes zeigten, nach kürzeren Intervallen, 7, 10 und 17 Tagen, getödtet. Das Rückenmark, das ausser etwas Injection, namentlich in dem 7 tägigen Falle, der Meningen in der Wundgegend zeigte, wurde in allen drei Fällen unmittelbar herausgenommen und dann constatirt, dass in den betreffenden Fällen die 2., 3. und 6. Dorsalwurzel abgeschnitten war.

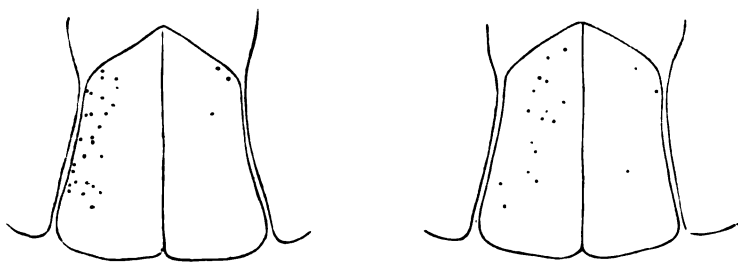
Die später nach gewöhnlicher Härtung vorgenommene mikroskopische Untersuchung zeigte, was die Localisation betrifft, ganz über-

1) Siehe z. B.: Lubarsch, Ueber Rückenmarksveränderungen bei Carcinomatösen. Zeitschrift f. klin. Med. Bd. 31. 1897. — Homén, Des lésions non tabétiques des cordons postérieurs de la moëlle épinière. Revue neurologique. 1900. No. 20.

einstimmende, aber dem Grade nach etwas wechselnde Alterationen. Diese waren im 7tägigen Fall am wenigsten ausgesprochen und nur mit Marchi-Methode constatirbar. In dem 10- und noch besser in dem 17tägigen Fall konnte auch mit der van Gieson-Methode und besonders mit Anilinblau eine, allerdings ganz unbedeutende, absteigende Degeneration nachgewiesen werden, d. h. einzelne zerstreute Fasern, wo der Axencylinder schwach oder gar nicht gefärbt war und bisweilen der ganze Nervenfaserschnitt ein leicht körniges Aussehen hatte, bei schwacher Vergrößerung als Lücken erscheinend, liessen sich nachweisen.

Diese Degeneration war 2—3 Segmente abwärts zu verfolgen. Ihre Localisation geht aus den drei folgenden einfachen Zeichnungen nach Marchi-Präparat von dem 17tägigen Fall hervor, wo die linke 6. Dorsalwurzel abgeschnitten war. In diesen sind nämlich die schwarzen Schollen beinahe mit photographischer Treue eingezeichnet.

Unterster Theil des 6. Dorsalsegments.      Unterster Theil des 7. Dorsalsegments



Unterster Theil des 8. Dorsalsegment.

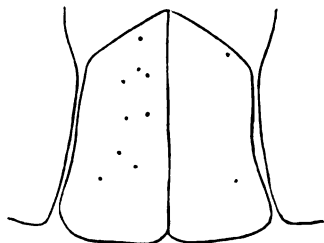


Fig. 1.

1) Dass die Säure-Fuchsinmethode keine deutliche Reactionen gab, hängt vielleicht davon ab, dass die betr. Rückenmarke relativ kurze Zeit, vom September bis Anfang December, in Müller'scher Flüssigkeit waren (s. hierüber den folgenden Aufsatz von Docent Kolster).

Im 9. Dorsalsegment war noch eine Spur von Degeneration vorhanden.

Der Vollständigkeit wegen wurden auch die darüberliegenden Segmente bei den drei Versuchsthieren untersucht und zeigte sich die Degeneration dort, wie zu erwarten war, viel mehr ausgesprochen als in den darunterliegenden und in den wohlbekannten Bahnen localisirt.

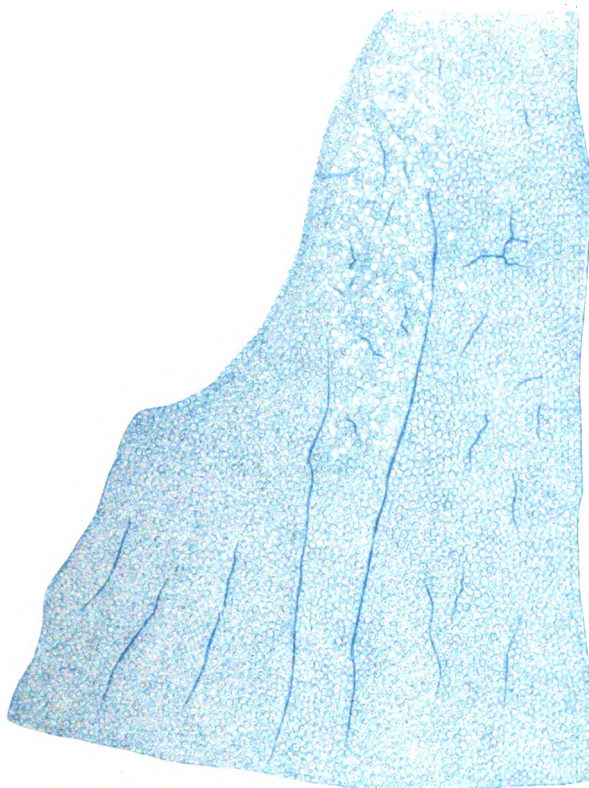
Was die so oft der Wurzeldurchschneidungsmethode und den darauf basirten Conclusionen zur Last gelegten Fehlerquellen betrifft, so lassen sie sich mit strenger Vorsicht und bei gewisser Uebung in der Technik ganz gut, wenigstens für den genannten Zweck, vermeiden.

---

Auf Grund des oben beschriebenen Falles, und speciell auch auf Grund des Falles von Jacobsohn<sup>1)</sup>, wo der ganze Plexus brachialis degenerirt war, sowie der genannten Experimente und insbesondere in Anbetracht der relativ grossen Anzahl der absteigend degenerirenden und charakteristisch gelegenen Fasern muss ich es als endgültig bewiesen betrachten, dass die im Schultze'schen Kommafelde befindlichen, nach Rückenmarksläsionen im Cervical- oder oberen Dorsalmark abwärts degenerirenden Fasern wenigstens zum allergrössten Theil von absteigenden Hinterwurzelästen gebildet werden.

---

1) Jacobsohn, Ueber Veränderungen im Rückenmark nach peripherischer Lähmung etc. Zeitschrift f. klin. Medicin. Bd. 37. 1899.



*Linker Hinterstrang des 1<sup>sten</sup> Dorsalsegments*

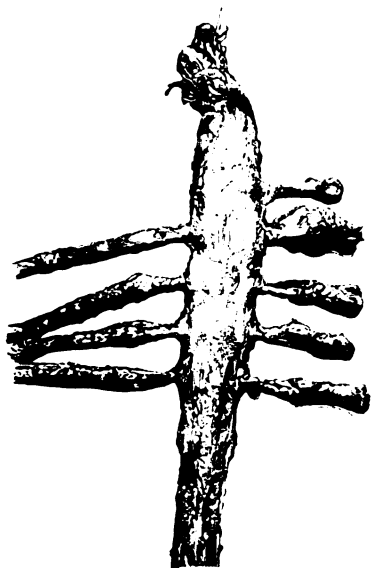
Homén.

Gezeichnet von F. C. W. Vogel

Druck von A. G. Fischer, Leipzig







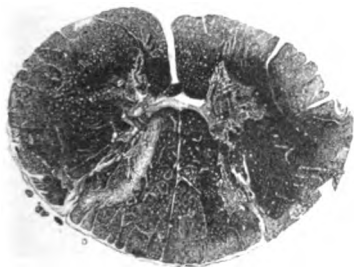
2 C.S.



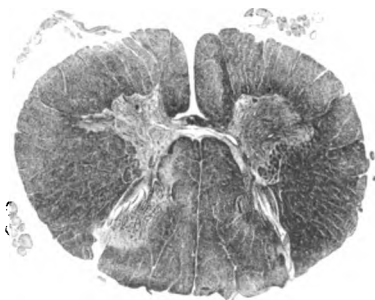
8 C.S.



4 C.S.



5 C.S.





## V.

# Ueber die Säurefuchsinfärbung degenerirender Nervenfasern.

Von

**Dr. Rud. Kolster,**

Docent für pathologische Anatomie.

(Mit Tafel V.)

Auf dem internationalen medicinischen Congress zu Kopenhagen 1884 berichtete Homén zuerst über die Resultate, welche von ihm mit der Säurefuchsinmethode beim Studium experimentell erzeugter secundärer Degenerationen des Rückenmarks erzielt waren. Durch diese Methode war es gelungen, den Beweis zu führen, dass die ersten Veränderungen an den Axencylindern auftreten, um im Anschluss daran auf die Markscheiden überzugreifen. Die betreffenden Präparate wurden als Belege auf demselben Congresse demonstrirt.

In einer späteren Publication<sup>1)</sup> kam Homén noch einmal auf denselben Gegenstand zurück und hob hier ebenfalls die prägnanten und beweisenden Resultate der Säurefuchsinmethode hervor.

Eine grössere Arbeit<sup>2)</sup>, in welcher Homén seine bisherigen Ergebnisse über die Veränderungen im Rückenmark nach Hemisection zusammenfasste, erschien im Jahre 1885. Dieselbe ist mit Tafeln ausgestattet, welche die vorzüglichen Resultate der erwähnten Methode darstellen und enthält eine genaue Beschreibung über das Färbeverfahren, welches im ganzen sehr einfach ist.

Die aus den in Müller'scher Flüssigkeit gut gehärteten Rückenmarken mittelst Celloidineinbettung hergestellten Schnitte werden für eine Stunde oder länger in eine gesättigte, wässrige Lösung von Säurefuchsin gebracht, darauf in Wasser gewaschen und zur Differenzirung mit einer alkoholischen Lösung von Kalihydrat behandelt.

---

1) Homén, Experimenteller Beitrag zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Rückenmarkes (speciell mit Hinsicht auf die secundäre Degeneration). Fortschritte d. Medicin. Bd. 3.

2) Derselbe, Contribution expérimentale à la Pathologie et à l'Anatomie pathologique de la moëlle épinière. Helsingfors 1885.

Nachdem in dieser die Schnitte so weit entfärbt sind, dass die graue Substanz deutlich sichtbar geworden ist, werden die Schnitte nochmals in Wasser ausgewaschen, darauf entwässert, mit Xylol aufgeheilt und in Balsam montirt.

In dieser Weise behandelte Schnitte zeigen die degenerirten Theile der Nervenfasern scharf und distinct gefärbt, während die übrigen die Farbe beinahe gänzlich abgegeben haben. Die Färbung der degenerirten ist ein dunkles Roth mit bläulichem Schimmer. Diese Reaction scheint an ein gewisses Stadium des Zerfalls gebunden zu sein, denn wenn sie auch früher (in den Hintersträngen 3—4 Tage nach der Section) als mit anderen Methoden eintritt, so gelingt sie in den späteren Stadien nicht mehr. Die günstigsten Resultate waren vom 4. bis 14. Tage nach der Hemisection zu erhalten, ein wenig verschieden in verschiedenen Strängen.

Die aus dem Jahre 1884 stammenden, im hiesigen Institut aufbewahrten Präparate haben noch immer ihre ursprüngliche Schönheit bewahrt und dienten abermals als Vorlagen für die von Homén<sup>1)</sup> im Jahre 1896 veröffentlichten Tafeln.

Von anderer Seite ist dieser Methode kaum Beachtung geschenkt, was um so auffallender ist, als sie wohl die einzige elective war, welche degenerirte Axencylinder zur Darstellung brachte.

Im Jahre 1898 habe ich dieselbe in Anwendung gezogen als Controle und Unterstützung bei Untersuchungen<sup>2)</sup>, welche besonders mit der neueren Marchi-Methode angestellt wurden. Die dabei erzielten Resultate waren gut, sie kam aber aus anderen Gründen nicht weiter zur Anwendung.

Einige Zeit hiernach sollte dieselbe Methode wieder in Anwendung gezogen werden, versagte mir aber gänzlich. Das Material war allerdings von dem bisher untersuchten sehr verschieden. Mit Hülfe des Studiums der nach Verletzungen eintretenden secundären Degeneration wollte ich den Verlauf der Müller'schen Fasern bei Petromyzon verfolgen und besonders feststellen, in welcher Richtung central- oder pheripherwärts dieselben degeneriren, in gleicher Weise, wie ich früher die Mauthner'schen Fasern im Rückenmark von Teleostiern verfolgt hatte<sup>3)</sup>. Hier hatte ich besonders mit der Marchi-Methode gearbeitet, welche sich aber für Petromyzon nicht verwenden liess, weil den Cyclostomen bekanntlich eine Markscheide fehlt. Ich war

---

1) Atlas der pathologischen Histologie des Nervensystems. Berlin 1896.

2) Kolster, Studien über das centrale Nervensystem. I. Ueber das Rückenmark einiger Teleostier. Acta societatis scientiarum Fennicae. Bd. XXIV. 1898.

3) Kolster, Ueber die Mauthner'schen Fasern einiger Teleostier. Verhandlungen der anatomischen Gesellschaft. Kiel 1898.

also auf die Säurefuchsinmethode hingewiesen, die einzige bekannte Methode, welche die secundär degenerirten Axencylinder electiv färbt. Den erhaltenen Misserfolg suchte ich mir so zu erklären, dass dieses Material vielleicht besonders ungeeignete Axencylinder besässe.

Es dauerte aber nicht lange, so hatte ich ein weiteres Fehlschlagen der Methode zu verzeichnen, und dieses Mal an einem Material, das mir einige Jahre vorher ausgezeichnete Resultate gegeben hatte. Dieses war das Rückenmark von Salamandra.

Dieser Misserfolg, ebenso wie das ganze Vernachlässigen dieser Methode von anderer Seite veranlasste mich, nach einer Erklärung zu suchen. Durch Nachforschung in den Beständen an Farbstoffen unseres Instituts wurde klar gelegt, dass wir von mehreren früher verwendeten Farbstoffen nichts mehr besaßen und dass der letzte Rest bei meinen Untersuchungen über das Teleostierrückenmark verbraucht worden war. Alle späteren Misserfolge datirten von der Ingebrauchnahme eines später erhaltenen Farbstoffes.

Hiermit war aber auch eine Erklärung für die absolute Vernachlässigung dieser ausgezeichneten Methode von anderer Seite gegeben, denn wenn die günstigen Resultate von der Verwendung eines bestimmten Productes abhängig waren, was nebenbei noch bei Beschreibung derselben nicht erwähnt war, so liess es sich leicht verstehen, dass, wenn bei eventuellen Nachprüfungen ebenso, wie es mir jetzt gegangen war, ein ungeeignetes Säurefuchsin verwendet wurde, welches die Reaction nicht gab, die ganze Methode stillschweigend in die grosse Rumpelkammer verfrühter technischer Mittheilungen untergebracht worden war.

Unter solchen Umständen schien es geboten, nach einem Farbstoff für die Methode zu suchen, welcher die Reaction gebe, oder nach eventuellen anderen Fehlerquellen und zwar besonders aus, dem Grunde, weil mehrere nach den früher erhaltenen Präparaten aufgestellte Sätze nicht allgemeine Anerkennung gefunden hatten, vielfach sogar direct bekämpft worden waren<sup>1)</sup>.

Da die Methode aus sehr einfachen Componenten besteht: eines theils der Farbflüssigkeit — eine kalt gesättigte wässrige Säurefuchsinlösung —, andererseits einer einfachen Differenzirungsflüssigkeit — alkoholische Kalihydratlösung<sup>2)</sup> — und nach Vorbehandlung mit Müller'scher Flüssigkeit angewendet wurde, so war es leicht er-

1) Z. B. v. Monakow, Gehirnpathologie. Wien 1897. S. 258.

2) Diese wurde stets in der Weise dargestellt, dass 96proc. Spiritus mit Kalihydrat in Ueberschuss versetzt wurde und von der in 24 Stunden erhaltenen Lösung 10 ccm zu 90 ccm reinen 96proc. Spiritus gesetzt wurden.

sichtlich, dass der wunde Punkt entweder in der Vorbehandlung oder im Farbstoff zu suchen war.

In Bezug auf letzteren war Folgendes möglich. Entweder sind im Laufe der Zeit verschiedene Farbstoffe unter dem Namen „Säurefuchsin“ auf den Markt gebracht worden, oder es ist das Ausgangsmaterial ein verschiedenes gewesen und hat zu nicht stets bemerkbaren Beimischungen Anlass gegeben, oder es ist auch das jetzt erhältliche Säurefuchsin ein durch neue Methoden reiner dargestelltes Product.

Was den letzten Punkt betrifft, so ist mir über das Säurefuchsin, welches wir zuerst verwendet hatten später vom Fabrikanten mitgetheilt worden, dass das später bezogene in ganz derselben Weise wie früher hergestellt worden ist.

Um ein für die Praxis entscheidendes Resultat zu bekommen, schien es mir am wichtigsten, von allen weiteren theoretischen Erklärungsversuchen nach dieser Angabe abzusehen und möglichst viele Säurefuchsin verschiedener Herstammung und Beziehung auf ihre Verwerthbarkeit zu prüfen. Im Laufe der Zeit habe ich nun 20 und einige Farbstoffe versucht.

Aus Homén's Arbeiten geht es deutlich hervor, dass die Färbung an bestimmte Stadien des Zerfalles der Nervenfasern gebunden und vom 21. Tage nur noch selten mehr zu erhalten ist.

Dieses veranlasste mich, um unberechenbaren Zufälligkeiten aus dem Wege zu gehen, mir allmählich eine theilweise dreifache Serie von seitlichen Rückenmarkssectionen (verschieden tief) an Hunden zu bereiten, welche 3—10 Tage nach der Operation getödtet waren. Von den Tagen 11—15 habe ich nur einige wenige untersucht.

Da, wie oben schon erwähnt, die Möglichkeit eines Unterschiedes in der Vorbehandlung mit Müller'scher Flüssigkeit ebenfalls angenommen werden konnte, habe ich mein Material verschieden lange, bis zu 6 Monaten der Einwirkung dieser Flüssigkeit ausgesetzt.<sup>1)</sup> Der Sicherheit halber habe ich noch weiter mein Material nach verschieden langer Aufbewahrung in Spiritus untersucht.

Da, wie Homén angegeben, die traumatische Degeneration sich 1—1½ cm von der Schnittstelle erstreckt, habe ich stets die 6 proximalen Segmente zur Untersuchung genommen, meistens aber auch das 2.—4. distale Segment.

Bei den Färbungen habe ich ebenfalls verschieden lange Zeiten, von 1 bis 24 Stunden versucht, um den Einfluss dieses Factors ebenfalls zu beachten.

---

1) Auch einige Versuche mit einer Härtung in Müller-Formol wurden angestellt, jedoch ohne günstige Resultate.

Das Resultat aller dieser Versuche lässt sich folgendermassen zusammenfassen:

1. Um überhaupt mit den jetzt im Handel erhältlichen Säurefuchsinen eine Andeutung der alten Reaction zu erhalten, ist eine gründliche, möglichst scharfe Chromirung nöthig. Die Müller'sche Flüssigkeit muss mindestens 5 Monate eingewirkt haben.

2. Der darauf folgende Aufenthalt in Spiritus ist von geringem Einfluss, es scheint mir aber günstiger, denselben zeitlich nicht allzulange auszudehnen (ca. 2 Wochen).

3. Die Einwirkungsdauer der Farblösung ist von geringem Einfluss. Auch stark überfärbte (24 Stunden) Präparate lassen sich differenzieren.

4. Andeutungen der Reaction geben verschiedene Säurefuchsine, aber keines den alten Präparaten vollkommen entsprechende Bilder. Wirklich brauchbar ist nur das „Säurefuchsin nach Weigert“ von Dr. Grübler-Leipzig, aber auch bei Anwendung desselben ist der Unterschied zwischen afficirten und nicht degenerirenden Fasern nicht so gross wie früher. Der bläuliche Schimmer der degenerirenden Fasern fehlt und der Unterschied liegt nur in der Farbtintensität (Fig. 1, 2 und 3, Taf. V).

5. Zeitlich scheint die Möglichkeit dieser Färbung mit den jetzt erhältlichen Farbstoffen auf den 4. und 5. Tag nach der Verletzung beschränkt zu sein, und zwar ist es mir nicht gelungen jetzt den Reactionstermin höher als am 5. Segment proximal von der Läsion zu treffen, während der alte Farbstoff in dieser Beziehung sich anders verhält.<sup>1)</sup> Der Färbungstermin tritt also einige Tage früher ein als bei Homén, der für die entsprechenden Stränge den 6. und 7. Tag angiebt.

Aus dem hier über meine mit den neuen Farbstoffen erhaltenen Resultaten geht meines Erachtens deutlich hervor, dass keiner der jetzt erhältlichen sich mit dem alten von uns früher verwendeten deckt. Welche der oben hervorgehobenen Möglichkeiten hier mitspielen ist schwer zu entscheiden, mir scheint eine zufällige Verunreinigung am wahrscheinlichsten. Ob der Fehler am Rohmaterial oder an der Reinigung lag, ist nicht mehr zu eruiren.

Besonders wichtig aber erscheint es mir, dass die jetzt erhältlichen, in mancher Beziehung hinter den alten Präparaten zurückstehenden mit diesen aber doch in principieller Hinsicht übereinstimmen und als

---

1) Homén, Atlas der pathologischen Histologie des Nervensystems. Berlin 1896.



beweiskräftig für die Ansicht angesehen werden müssen, dass bei der secundären Degeneration der Axencylinder vor den Markscheiden Veränderungen aufweist.

---

### Erklärung der Abbildungen auf Tafel V.

Die Figg. I, II u. III sind nach demselben Präparat bei verschiedener Vergrößerung gezeichnet. Das Präparat entstammt dem Rückenmark eines 5 Tage nach einer seitlichen Läsion getödteten Hundes und ist dem 3. Segment oberhalb der Läsion entnommen. Die Stellen, denen die zwei stärkeren Vergrößerungen entnommen sind, finden sich in den bei schwächerer Vergrößerung gezeichneten angegeben.

---

Fig. 1.

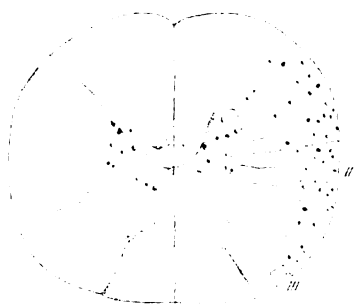


Fig. 2.

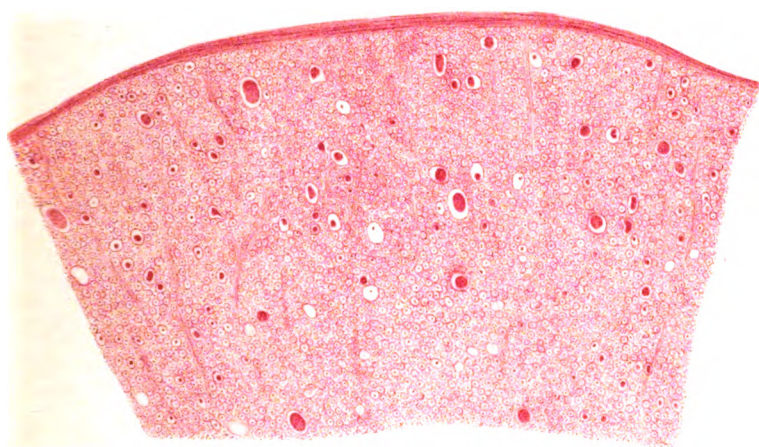
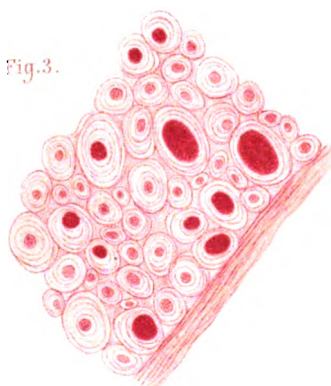


Fig. 3.





## VI.

### Zur Kenntniss der Entwicklungsstörungen der Spinalganglienzellen bei hereditär luetischen, missbildeten und anscheinend normalen Neugeborenen.

Von

**Dr. Chr. Sibelius,**

Docent der pathologischen Anatomie.

(Mit Tafel VI—VIII.)

Bei Studien über die pathologische Anatomie des Nervensystems bei hereditär Luetischen fielen mir in einigen Spinalganglien Gruppen von theilweise abnorm aussehenden Ganglienzellen auf, welche „Zellencolonien“ wohl durch verspätete, resp. abnorme Entwicklung entstanden waren. Diese Zellencolonien schienen mir eines speciellen Studiums werth, denn sie sind meines Wissens beim Menschen nicht näher studirt; namentlich wäre es von besonderem Interesse zu untersuchen, in welchem Grade sie von verschiedenen krankhaften Zuständen, speciell von Lues hereditaria, abhängen.

Um sowohl hiervon, als auch von etwaigen verschiedenen Formen der Zellencolonien (Hemmung auf verschiedenen Stufen, verschiedenartige weitere Entwicklung) eine genaue Kenntniss zu gewinnen, habe ich Spinalganglien in 24 Fällen untersucht, unter denen die meisten reife Neugeborene, einige sogar schon mehrere Monate alt und andere dagegen noch nicht ausgetragene Foetus waren.

In den meisten Fällen wurden wenigstens 6 Spinalganglien untersucht, und zwar eins von den oberen, eins von den unteren cervicalen, eins von den oberen, mittleren und unteren dorsalen und eins von den lumbalen Ganglien. Die Ganglien wurden möglichst frisch (gewöhnlich einige Stunden nach dem Tode) in Sublimat fixirt, in Alkohol von steigender Concentration nachgehärtet, in Paraffin eingebettet und in toto in Schnittserien zerlegt. Den Schnitten wurde erst eine Dicke von 5  $\mu$  gegeben, später bei kleineren Foeten meistens 5  $\mu$ , bei grösseren Föten und reifen Kindern meistens 10  $\mu$ , mit welchen Schnittdicken ich für meine Zwecke gut auskam. Gewöhnlich Toluidinfärbung mit oder ohne Eosindoppelfärbung.

Die Rückenmarke wurden in Müller's Lösung gehärtet (einzelne Rückenmarkstücke in 96proc. Alkohol fixirt). Obgleich die Rückenmarke und die spinalen Wurzeln noch nicht in allen erwünschten Beziehungen durchstudirt und auch in Bezug auf die Entwicklungsstörungen der Spinalganglien mehrere Fragen offen geblieben sind, dürfte vielleicht die Veröffentlichung der hinsichtlich der Zellencolonien bisher gewonnenen Ergebnisse doch nicht überflüssig erscheinen.

Ich will gleich hinzufügen, dass ich auch etwaigen anderen Entwicklungsstörungen (eventuellem Persistiren einiger embryonaler Zellformen, dem Vorhandensein mehrerer Nucleoli) eine besondere Aufmerksamkeit bei der Durchmusterung meiner Schnittserien gewidmet habe.

Bevor ich zu meinen Untersuchungen über die Entwicklungsstörungen der Spinalganglienzellen übergehe, will ich einige normal-anatomische Bemerkungen vorausschicken.

Darüber, welche Bedeutung den verschiedenen Formen der menschlichen Spinalganglienzellen zukommt, besitzen wir nur sehr beschränkte und hypothetische Kenntnisse. Jeder, der sich etwas eingehender mit pathologisch-anatomischen Untersuchungen der Spinalganglien des Menschen beschäftigt hat, wird mir wohl darin beipflichten, dass es oft sehr schwer, ja unmöglich ist, zu entscheiden, ob das verschiedene Aussehen der Zellen durch pathologische oder physiologische Zustände (Alter, Function) bedingt ist.

Die erste Aufgabe ist naturgemäss die, die normalen Typen festzustellen. Eine eingehende Beschreibung der verschiedenen Spinalganglienzellformen des erwachsenen Menschen verdanken wir v. Lenhossek <sup>1)</sup>.

Er führt die Verschiedenheiten in dem Aussehen der Spinalganglienzellen im Wesentlichen auf zwei Momente zurück: 1. auf die Verschiedenheiten der Menge, Grösse und Anordnung der Tigroidkörner; 2. auf die verschiedene Beschaffenheit der Grundsubstanz. „Durch Combination dieser beiden Momente wird die Mannigfaltigkeit der inneren Gestaltung noch gesteigert.“ Die Bedeutung des verschiedenen Aussehens der Zellen discutirt er eigentlich nur mit Rücksicht auf die Zellengrösse und auf eventuelle anatomische Manifestationen der verschiedenen Thätigkeitszustände.

Ueber die Bedeutung der Grösse der Spinalganglienzellen kommt er zu folgendem Schluss: „Man darf annehmen, dass die Ganglien der starken Extremitätennerven aus grösseren Zellen zusammengesetzt sind, als etwa die der Intercostalnerven, wenigstens lässt das analoge Verhalten der Ursprungszellen der vorderen Wurzeln, der motorischen Vorderhornzellen, einen solchen Schluss zu. Genauere Untersuchungen sind hierüber meines Wissens noch nicht angestellt worden“ (der Aufsatz wurde im April 1897 publicirt).

1896 hatte ich durch zahlreiche Messungen die Richtigkeit dieser von v. Lenhossek <sup>1)</sup> hypothetisch gemachten Annahme festgestellt, obgleich die Untersuchungen wohl infolge des Publicationsortes\*) nicht bekannt wurden. Diese meine Messungen hatte ich in folgender Weise ausgeführt:

\*) Sie wurden in der in finnischer Sprache erscheinenden Zeitschrift „Duodecim“ 1896 veröffentlicht.

In je drei Fällen von Erwachsenen und von Neugeborenen, bei denen allen das Nervensystem sich bei späterer mikroskopischer Untersuchung als normal erwies, wurden die Spinalganglien einige Stunden post mortem herauspräparirt und während der folgenden Messung der Ganglienzellen in einer mit Sublimatlösung angefeuchteten Kammer aufbewahrt. Von möglichst entsprechenden Ganglien wurden in physiologischer Kochsalzlösung Zupfpräparate angefertigt. Das Deckgläschen wurde mit feinen Glasscheiben unterstützt, so dass die in der Kochsalzlösung liegenden Ganglienzellen keinen Druck erleiden konnten. Sobald die Strömung in dem Präparate aufgehört hatte, geschah die Messung. Von jedem Ganglion wurden 100 Zellen ohne Auswahl gemessen und zwar die beiden längsten auf einander senkrechten Diametern. Da die Berechnung der absoluten Zellengrösse — unter Voraussetzung einer ziemlich regelmässigen Gestalt — die Messung mindestens noch eines dritten Diameters erfordert hätte, was schwer zu erreichen wäre und da die so gewonnenen Resultate in der Mehrzahl der Fälle wegen der oft etwas unregelmässigen Form der Zellen doch nicht ganz genau würden, wurden, um ein relatives Maass zu bekommen, die gemessenen beiden Dimensionen multiplicirt und die so gewonnenen Producte als ein relatives Maass bei Vergleichung der Zellengrössen angewandt — wobei man also eine etwas genauere relative Abschätzung der Zellengrössen erreichte, als wenn nur die Zellenlängen mit einander verglichen worden wären. So wurden ca. 5000 Zellen gemessen, und als Resultat ergab sich sowohl für Erwachsene als Neugeborene, dass die grössten Zellen neben mittelgrossen und kleinen in denjenigen Spinalganglien zu finden sind, wo die längsten peripheren Nerven ihren Ursprung nehmen, also in den den Rückenmarksanschwellungen entsprechenden Spinalganglien; die Spinalganglien der kürzeren peripheren Nerven enthalten nur mittelgrosse und kleine Ganglienzellen, in den Ganglien mit den kürzesten zugehörigen Nerven (z. B. im vierten Sacralganglion) fand man nur einige Zellen von mittlerer Grösse. Detaillirte Messungstabellen sind am oben citirten Ort nachzusehen.

Es leuchtet ein, dass Neugeborene, welche plötzlich, ohne länger vorausgehende Krankheit sterben, ein sehr geeignetes Material für Untersuchungen über die beim Menschen vorkommenden Ganglienzellgattungen liefern, denn hier fallen nicht nur alle durch das Alter hervorgerufenen, sondern auch diejenigen Veränderungen weg, welche während des Lebens durchgemachte Krankheiten etwa zurückgelassen haben.

Bei Durchmusterung einer grösseren Menge von Spinalganglienzellen bei anscheinend normalen reifen Neugeborenen oder Föten von den zwei letzten Schwangerschaftsmonaten finde ich hauptsächlich zwei Grundtypen.

Zu dem ersten Typus rechne ich alle diejenigen Ganglienzellen, welche in der Hauptsache das klassische Aussehen der grossen Spinalganglienzellen bieten. Die Zellen sind auf den Schnitten rund oder oval, das Tigroid ist über den grössten Theil der Zelle ausgebreitet; frei sind nur der Ursprungskegel und gewöhnlich in grösserem oder geringerem Maasse eine periphere und eine um den Kern gelegene Zone — in den ganz kleinen Zellen von diesem ersten Typus sind in der Regel diese beiden tigroidkörnerfreien Zonen auf ein Minimum reducirt. Gewöhnlich findet

man etwas dichteres und mehr hervortretendes Tigroid am äusseren Rande des mit Tigroid beladenen Gebietes. Die Tigroidschollen können grösser oder kleiner sein und mehr oder weniger dicht liegen. Die Grundsubstanz kann ein helleres oder (selten) ein dunkleres Aussehen darbieten, und endlich können die Zellen alle Grössen aufweisen — wir finden unter ihnen sowohl die grössten Zellen als solche, die zu den kleinsten gehören. Der Zellkern liegt beinahe stets central.

Zu dem zweiten Grundtypus rechne ich Ganglienzellen von meistens mehr oder minder unregelmässiger, drei- oder mehreckiger Form, doch sind die Ecken oft etwas abgestumpft; die Zellen zeigen grobe, dicht gelagerte Tigroidkörper in der Peripherie, aber meistens nicht in deren ganzer Ausdehnung, sondern nur in den Ecken angesammelt. Die Grundsubstanz erscheint in Toluidinpräparaten diffus, gewöhnlich dunkel, gefärbt. Der Kern liegt meistens peripher, und der Grösse nach gehören die Zellen zu den kleinen, selten zu den mittelgrossen — niemals zu den grossen.

Ausser den Verschiedenheiten der Zellenform, der Kernlagerung und der Localisation der Tigroidkörperchen zeigen die beiden Grundtypen noch in einer Hinsicht ein bemerkenswerthes Verhalten. Die Zellen des ersten Typus folgen in Bezug auf die Grösse dem oben angeführten Gesetze — je längere periphere Nerven von den Ganglien ausgehen, desto grössere Zellen von dem ersten Typus finden wir darin; die Zellen des zweiten Typus folgen diesem Gesetze nicht; wir finden, wie von mir angestellte Messungen ergeben haben, kleine, seltener mittelgrosse Zellen in Ganglien von allen Höhen.

Ich bin gegenwärtig mit Untersuchungen über die weiteren Schicksale dieser beiden Typen bei Kindern und Erwachsenen beschäftigt. Obgleich ich mich von einer schliesslichen Deutung der beiden Zelltypen zur Zeit noch abhalten will, kann ich doch nicht umhin, folgende Hypothese über die Bedeutung dieser Typen auszusprechen. Es ist wahrscheinlich, dass wir beim Menschen, wie es bei einigen höheren Thieren schon bekannt ist, in den Spinalganglien Zellen von verschiedener Bedeutung finden. Wir haben erstens die Zellen, welche mit den peripheren sensiblen Nervenfasern und den Fasern der hinteren Wurzeln in Zusammenhang stehen, und weiter Zellen bei denen dies nicht der Fall ist, sei es dass sie ihre Fortsätze durch die Rami communicantes zum Sympathicus schicken oder dass sie sich in den Spinalganglien selbst verästeln. Die oben angeführten Grössenverhältnisse wären am besten so zu erklären, dass die Zellen von meinem ersten Typus mit den sensiblen Nervenfasern zusammengehören, die Zellen vom zweiten Typus solche darstellen, deren Ausläufer nicht zu peripheren sensiblen Nervenfasern werden.

Indessen möchte ich ausdrücklich betonen, dass man ausser typischen Zellen von den obengenannten zwei Typen bei Neugeborenen noch andere Zellen antrifft. Erstens kommen sowohl grössere als kleinere Zellen in den Schnitten vor, die sicher auf Entwicklungsstörungen beruhen und entweder in den gleich zu besprechenden „Zellencolonien“ oder anscheinend isolirt liegen, und wohl dann von dem Ende einer solchen Colonie abgeschnitten. Von diesen Zellen unten ausführlicher!

Dazu finden wir bei Neugeborenen noch unter den kleineren Ganglienzellen Formen, die nicht sicher unter die beiden Grundtypen einzureihen sind. Von diesen Ganglienzellen sind einige, wenigstens meiner Vermuthung

gemäss, als solche Zellen aufzufassen, die sich noch nicht genügend entwickelt und differenziert haben, wie ja bei jungen Föten die beiden Grundtypen überhaupt noch nicht differenziert sind. Die Menge dieser Ganglienzellen ist jedoch relativ gering, denn von den meisten kleinen und kleinsten Ganglienzellen können wir mit ziemlicher Sicherheit entscheiden, zu welchem Grundtypus sie gehören.

Ich gehe nun zur Beschreibung der Spinalganglien dreier hereditär Luetischer über, bei denen die fraglichen Zellencolonien besonders schön zu finden waren.

Fall I. 44 cm, Gewicht 1700 g. Die Mutter ist zur Zeit der Entbindung mit florider Syphilis behaftet. Aus ihren Mittheilungen scheint hervorzugehen, dass sie ganz im Anfang der Schwangerschaft inficirt wurde.

Das Kind lebte einen Tag; starb am 27. März 1900.

Haut nicht runzelig, auf dem Rücken von mehr hellrother, auf den Händen und Füssen von Kupferfarbe.

Schultern, Brust, Rücken und Wangen mit Wollhaaren bedeckt. Nasen- und Ohrenknorpel vorhanden. Corneae nicht vollständig durchsichtig. Die Nägel erreichen die Fingerspitzen gut, dagegen nicht die Zehenspitzen. Testes im Scrotum. In der Femurepiphyse kein Knochenkern. Keine Missbildungen.

Die grosse Fontanelle offen; die kleine nahezu geschlossen. Die grossen Sinuse und die Pia venen stark mit Blut gefüllt. Auf den mittleren Regionen jeder Hemisphäre unter der Pia mater Blutextravasate, die eine Grösse von 3 cm im Durchmesser erreichen. Gehirnschicht von mittlerer Blutfülle; am Ventrikelependym nichts Abnormes.

Die Lungen grossentheils atelektatisch. Die Bauchorgane etwas blutreich, im Uebrigen nichts Besonderes.

Von diesem Falle wurden mehrere Spinalganglien in der früher erwähnten Weise untersucht, nämlich die Ganglien  $C_1$ – $C_5$ ,  $C_7$ ,  $C_8$ ,  $D_1$ ,  $D_8$ ,  $D_{12}$ ,  $L_3$ – $L_5$ , also 13 Ganglien.

In den Spinalganglien  $C_7$ ,  $C_8$  und  $L_5$  fanden sich reichlich Zellencolonien mit theilweise sehr charakteristisch veränderten Ganglienzellen; in den Ganglien  $C_1$  und  $C_2$  einzelne solche Colonien.

Ich will mit der Beschreibung des Ganglion  $L_5$ , eines der am meisten veränderten, die ich je gefunden habe, beginnen.

In Querschnitten sind die Zellen wie in den mehr ausgebildeten Ganglien überhaupt in einer längs der Peripherie verlaufenden Zone dichter gelagert; in den centralen Partien liegen sie in der einen Hälfte des Ganglions wie gewöhnlich mehr zerstreut, in der anderen Hälfte dagegen begegnen uns reichliche Ganglienzellencolonien (bis zu 30 im Schnitt). Die Colonien sind meistens um eine ganglienzellenfreie, Nervenfasern enthaltende Partie gelagert, einige liegen in der angrenzenden peripheren Zone. Unter den Colonien finden wir sowohl kleinere als grössere, sowohl solche mit Ganglienzellen von den normalen Typen als auch solche mit theilweise oder ausschliesslich deformirten Zellen. Dazu Uebergangscolonien, d. h. Zellgruppen, wo die Ganglienzellen schon jede für sich durch theilweise mit Kernen ausgestattete Scheidewände abgegrenzt sind, obgleich sie sonst, ziemlich dicht an einander liegend, eine besondere Gruppe zu bilden scheinen, welche Gruppe gewöhnlich durch eine zellenreiche gemeinsame „Kapsel“



von den nahe liegenden, nur zerstreuten Zellen getrennt ist. Es wäre zwecklos, alle die verschiedenen Formen aller diesen Colonien eingehend zu schildern, ich werde nur einige principiell wichtige Formen berühren.

Erstens haben wir die Colonien mit nur zwei, drei oder vier Ganglienzellen. Solche mit zwei Zellen sieht man ziemlich reichlich. Gewöhnlich finden sich in ihnen zwei etwas abgeplattete Ganglienzellen von dem ersten Typus, seltener gehört die eine oder beide Zellen zum zweiten Typus. Dazu findet man doch auch zweizellige Gruppen, wo die Zellen von der Norm abweichen, und zwar darin, dass sie dichter mit Tigroid beladen sind, dass die Tigroidkörper sich mehr parallel der Längsaxe der Zelle angeordnet haben, dass der Kern eine ovale, linsenförmige Gestalt angenommen hat und sich mit Toluidin dunkel färbt, dass die Kernlagerung eine periphere ist. Halbmondförmigen, welche einer anderen Ganglienzelle dicht anliegen, wie die in Fig. 10, Taf. VI—VIII abgebildete aus Fall II, habe ich in diesem Ganglion nicht angetroffen. In den dreizelligen Colonien trifft man gewöhnlich eine oder mehrere Ganglienzellen von dem oben beschriebenen abnormen Aussehen an. Seltener findet man Zellen, die regelmässig geordnet sind; dann bildet eine Ganglienzelle die Hälfte der Colonie, die anderen beiden je ein Viertel.

In den Colonien mit vier Ganglienzellen sind diese stets unregelmässig angeordnet. Man findet sowohl Colonien mit gleichartigen Ganglienzellen als solche mit Zellen von verschiedenem Typus.

Die mehrzelligen Colonien haben eine sehr wechselnde Form. Einige zeigen sich in denselben Schnitten mehr rundlich, andere wieder mehr länglich. In diesen Colonien finden wir sowohl normale als mehr oder weniger abnorme Zellen; man kann überhaupt sagen, dass die Ganglienzellen des zweiten Typus, wenn sie sich in den Colonien befinden, so ziemlich ihr normales Aussehen bewahrt haben. Dagegen sind die Zellen des ersten Typus stets mehr oder weniger verändert, wenigstens in Bezug auf die Form. Den Hauptcontingent der Colonienzellen bilden abnorme, meistens tigroidreiche mittelgrosse oder grosse Ganglienzellen von oft sehr unregelmässiger Gestalt; gewöhnlich findet man nur einen, selten zwei Kerne, welcher linsen-, selten birnförmig erscheint und sich mit Toluidin mehr oder weniger dunkel färbt. Der Kern liegt beinahe ausnahmslos mit seinem längsten Durchmesser parallel dem der Zelle. Die Tigroidkörper sind gewöhnlich sehr voluminös und sind nicht selten ganz deutlich in einer gewissen Richtung geordnet und zwar entweder alle der Längsrichtung der Zelle parallel oder auch regelmässig in Sektoren angeordnet, so z. B., dass die Zelle auf dem Schnitt in drei Sektoren getheilt erscheint, in deren jedem die Tigroidkörper in einer gewissen Richtung angeordnet sind.

Die übrigen Zellen des Ganglions liegen zerstreut und gehören den gewöhnlichen zwei Grundtypen an. Es sei noch bemerkt, dass einige der grösseren Ganglienzellen des ersten Typus stellenweise tigroidfreie Regionen aufweisen, die wohl als beginnende Degenerationen aufzufassen sind; weiter sieht man einige Ganglienzellen vom ersten Typus, in denen das Tigroid ganz normal aussieht, der Kern ebenso, dieser aber ganz an der Peripherie gelagert ist.

In den Spinalganglien C<sub>7</sub> und C<sub>8</sub> finden wir beinahe ebenso zahlreiche Colonien als in den oben beschriebenen. Die Colonien gleichen der Haupt-

sache nach jenen, sind nur vielleicht reicher an Ganglienzellen vom zweiten Typus.

In den Ganglien  $C_1$  und  $C_2$  sind nur einige Colonien zu finden; die übrigen untersuchten Ganglien weisen bis auf einige „Zellenpaare“ gar keine Colonien auf.

Fall II. Knabe, beim Exitus, den 9. November 1900, 10 Monate alt.

Der Patient hat vier ältere Geschwister gehabt. Der 1. starb an Croup, 2. starb an Meningitis, 3. lebt, vier Jahre alt. In der Zeit zwischen der Geburt des 3. und 4. Kindes wurde der Vater mit Syphilis inficirt und 1896 in der hiesigen syphilitischen Klinik behandelt mit Diagnose: Induratio lamin. intern. praeputii; Psoriasis syphilitica; Roseola corporis. Das 4. Kind war todtgeboren. Das 5., unser Patient selbst, wurde im achten Fötalmonat geboren. Geburt leicht. Das Kind runzelig, abgemagert, wog etwa 1700 Gramm, hatte eine aus Blasen bestehende Hautaffection an der Innenseite der Hände und Füsse. Im ersten Monat Muttermilch, die fünf folgenden Monate Mutter- und Kuhmilch gemischt, dann nur Kuhmilch. Oft Erbrechen nach den Mahlzeiten. Seit Juni 1900 Diarrhoe. Hautaffection verschwand unter Salbenbehandlung. Ende Mai ein Krampfanfall, der zwei Tage dauerte; danach schlief der Knabe ein paar Tage, ass nur zeitweise. Ende Juni fiel es der Mutter auf, dass der Kopf des Pat. abnorm gross war. Seitdem hat dieser stetig an Grösse zugenommen. Das Kind bringt keine articulirten Laute hervor, versucht nicht sich aufzurichten oder aufzustehen.

Bei der Aufnahme in die Kinderklinik wurde folgender Status aufgenommen (29. October 1900).

Allgemeinzustand schlecht. Hautfarbe sehr bleich, etwas gelblich. Nutrition schlecht. Keine Zähne, keine Narben. Ein nussgrosser rechtsseitiger, leicht reponibler Leistenbruch. Keine verdickten Epiphysen; die Verknöcherung bietet nichts Auffallendes dar, ausgenommen die grosse Fontanelle, die in abnormer Weise offen ist (die am nächsten stehenden Knochenränder sind etwa 7 cm von einander entfernt). Der Gehirnschädel im Verhältniss zu dem kleinen Gesicht gross, Umfang 49,5 cm. Diameter fronto-occipitalis 17 cm, biparietalis 14,5 cm, bitemporalis 14 cm, mento-occipitale 20,5 cm. Die Augen etwas vor- und heruntergepresst. Wenn die Augen in gewöhnlicher Weise offen sind, sieht man die Sclera über den oberen Rand der Iris hervortreten.

Nichts Besonderes an den Respirationsorganen. Die Herztöne etwas schwach, Puls klein, 120 in der Minute.

Das Kind wurde anfangs mit Jodkalium und Schmiercur behandelt, bekam aber schon nach einer Woche Diarrhoe, so dass man die antiluetische Behandlung aufgeben musste. Unter fortdauernder Diarrhoe und stetige Abnahme des Körpergewichtes (von 6140 auf 5130 Gramm) ging das Kind am 9. November 1900 zu Grunde.

Section. Kind sehr abgemagert. Cranium etwas erweitert. Os frontis vorragend. Die vordere Fontanelle besonders gross.

Das Gehirn füllt die Cranialhöhle nicht aus, sondern es sieht aus, als wenn ein leerer Raum zwischen Gehirn und Schädelkapsel sich vorfände. Dura mater dem Cranium fest anhaftend; auf ihrer inneren Seite ist die Dura mater grösstentheils mit weichen Membranen bedeckt; zwischen

den Membranen, besonders links, blutige Infiltrationen und Gerinnsel. Pia mater grau, ödematös; theilweise lässt sie sich nicht gut von der Gehirnoberfläche ablösen, so besonders in der Region der rechten Centralwindungen. Die Seitenventrikel erweitert, in denselben eine geringere Menge eines klaren serösen Exsudates. Das Ependym spiegelnd glatt; dagegen in dem vierten Ventrikel, besonders auf der rechten Seite seines Bodens fein granulirt. Gehirnschubstanz von mässiger Blutfülle.

Die Meningen des Rückenmarks nicht injicirt, sonst makroskopisch nichts Abnormes.

Von den übrigen Organen nichts Besonderes. Von den spinalen Ganglien wurden untersucht: C<sub>2</sub>, C<sub>7</sub>, C<sub>8</sub>, D<sub>1</sub>, D<sub>8</sub>, D<sub>12</sub>, L<sub>5</sub> und S<sub>2</sub>.

In Ganglion C<sub>8</sub> findet man ziemlich reichliche Colonien. Von diesen kann man überhaupt sagen, dass die vielzelligen nicht so grosse Zellen-Deformationen zeigen wie im vorigen Falle. Aber auch hier zeigen selbst die grösseren Ganglienzellen häufig eckige Formen und ungewöhnliche Anordnung von Tigroidkörpern; mitunter findet man unter einander zusammenhängende Zellen. Mehrere von den Zellen, besonders von den mehr deformirten, haben einen linsen- oder birnförmigen, diffus gefärbten Kern. In den aus nur einigen Zellen bestehenden Gruppen kann man mehr deformirte und mit abnorm grobkörnigem Tigroid ausgestattete Zellen finden.

Von den im vorigen Falle beschriebenen verschiedenen Arten hieher gehörender Colonien möchte ich Folgendes hervorheben:

Auch in diesem Ganglion finde ich Ganglienzellen mit zwei Kernen, und zwar will ich eine von langer ovaler Gestalt mit endstehenden Kernen erwähnen, deren Tigroidschollen meistens der Zellenlänge nach angeordnet sind.

In den Colonien mit nur zwei Ganglienzellen umschliesst manchmal die eine Zelle mehr oder weniger die andere und ist dann mehr unregelmässig gestaltet.

Unter den Colonien mit drei Zellen finde ich nur eine mit segmentartig angeordneten Ganglienzellen. In den Colonien mit vier Ganglienzellen finde ich niemals segmentäre Anordnung; die Ganglienzellen sind gewöhnlich von verschiedener Grösse und verschiedenem Typus.

In den Ganglien C<sub>2</sub> und C<sub>4</sub> findet man auch einige Colonien, sowohl grosse als kleine; in beiden gibt es sowohl normale wie deformirte Ganglienzellen, meistens von mehreren Typen in ein und derselben Colonie.

Unter den übrigen, zerstreut liegenden Ganglienzellen finden wir die bei Neugeborenen als normal anzusehenden Typen. In einigen von diesen normal gebildeten und situirten Ganglienzellen sieht man doch kleinere Partien, wo das Tigroid verschwunden ist. Diese körnerfreien Regionen nehmen gewöhnlich einen mehr peripheren Theil der Zelle ein, sind jedoch auch in den mehr centralen Regionen zu finden. Dazu findet man noch einige grosse Ganglienzellen mit feinem, beinahe pulverförmigem Tigroid.

Fall III. Die Mutter, eine ledige I-para, 23 Jahre alt, giebt anamnestisch keine Anhaltspunkte für Lues. Sie gebar am 10. October 1898 in der geburtshülflichen Klinik (Helsingfors) ein gut entwickeltes Kind, welches 2170 g wog, Pemphigus palmarum und plantarum zeigte und nur 7 Stunden lebte (Couveuse). Die Mutter hat später als Puella publica gelebt; ist öfter in der syphilitischen Klinik wegen Blennorrhoe und einmal

wegen *Erosio fossae navicularis* behandelt worden, ohne jemals deutliche Zeichen von Lues zu zeigen.

Bei der Section fand ich das Kind gut entwickelt. Als Todesursache eine hochgradige hereditär syphilitische weisse Pneumonie. Die Nieren wurden von Dr. Karvonen mikroskopisch untersucht, wobei sich herausstellte, dass sie in ihrer Entwicklung theilweise primär gehemmt waren.

Von dem Nervensystem makroskopisch nichts Bemerkenswerthes.

In diesem Falle, dem zuerst untersuchten, wurden nur vier Ganglien, C<sub>3</sub>, C<sub>6</sub> und je eins von den oberen dorsalen und oberen sacralen Spinalganglien genauer studirt.

Im Ganglion C<sub>6</sub> fanden sich mehrere Zellencolonien, theils mit vielen, theils mit einigen Ganglienzellen. Ein paar Colonien habe ich in Fig. 2—4, Taf. VI—VIII abgebildet: eine mit vier Zellen, die nach verschiedenen Typen sich entwickelt haben. Dazu einige Colonien mit tigroidreichen, theilweise excessiv deformirten Ganglienzellen (z. B. in Fig. 3 mit unregelmässiger Gestalt und in Fig. 4 eine mit zwei dicht neben einander gelagerten Kernen).

In den drei übrigen untersuchten Spinalganglien waren keine Colonien zu finden.

Der Kürze halber werden die Befunde bei den übrigen hereditärluetischen, bei den missbildeten und anscheinend normalen Zellen tabellarisch zusammengestellt und die übrigen nöthigen Anmerkungen nach den Tabellen hinzugefügt.

In der folgenden Tabelle habe ich zwischen „Colonien“ und „Uebergangscolonien“ Unterschied gemacht. Darin liegt natürlich etwas Willkürliches, denn obgleich die extremen Formen sich gut von einander abtrennen lassen, so giebt es doch Uebergänge zwischen den beiden Kategorien. Zu den „Colonien“ rechne ich erstens Bildungen wie in Fig. 2, wo alle Ganglienzellen ohne trennende Septa dicht an einander gedrückt sind, und ferner Colonien, wo die meisten Ganglienzellen sich in dieser Weise verhalten, obwohl einzelne durch Septa, die keine Kapselkerne führen, von einander getrennt sein können. Zu den „Uebergangscolonien“ rechne ich dagegen solche, wo die überwiegende Anzahl der Zellen durch derartige Septa von einander abgegrenzt sind, ja die Septa sogar einige Kapselkerne enthalten können, wo aber die meistens normal aussehenden Ganglienzellen doch eine abgetrennte, für sich liegende Gruppe zu bilden scheinen.

Unter „deformirten Ganglienzellen“ verstehe ich solche mit eckiger Form, oft ein wenig atypisch geordnetem Tigroid (die Schollen liegen theilweise parallel angeordnet). Als „excessiv deformirte“ habe ich diejenigen Zellen bezeichnet, welche ganz von der Norm abweichende Tigroidverhältnisse zeigen, deren Form oft sehr unregelmässig ist und die manchmal zwei Kerne enthalten können (wie z. B. eine in Fig. 4 abgebildete Zelle).

Fall No.	Alter	Cervicalganglien		Dorsalganglien			Lumbale od. sacrale Ganglien
		Obere	Untere	Obere	Mittlere	Untere	

## Hereditär Luetische:

I	Frühgeburt, 44 cm.	C <sub>1</sub> und C <sub>2</sub> mit einigen Colonien und deformierten Ganglienzellen. C <sub>3</sub> , C <sub>4</sub> 0	C <sub>5</sub> 0 C <sub>7</sub> und C <sub>8</sub> : reichliche Colonien mit excessiv deformierten Ganglienzellen.	D <sub>4</sub> 0	D <sub>8</sub> 0	D <sub>12</sub> 0	L <sub>3</sub> u. L <sub>4</sub> 0. In L <sub>3</sub> reichliche Colonien mit excessiv deformierten Ganglienzellen.
II	Geboren im 8. Fötalmonat, beim Exitus 10 Monate alt.	C <sub>2</sub> : einige Colonien mit deformierten Ganglienzellen.	C <sub>7</sub> 0 C <sub>8</sub> : ziemlich reichliche Colonien mit deformierten Ganglienzellen.	D <sub>4</sub> : einige Colonien mit deformierten Ganglienzellen.	D <sub>8</sub> 0	D <sub>12</sub> 0	L <sub>5</sub> 0 S <sub>2</sub> 0 S <sub>4</sub> 0
III	Frühgeburt, 45 cm.	C <sub>3</sub> 0	C <sub>6</sub> : ziemlich viele Colonien mit excessiv deformierten Ganglienzellen.	Ein Ganglion untersucht: 0	—	—	Ein Sacralganglion untersucht: 0
IV	4 Monate alt.	C <sub>3</sub> 0	C <sub>6</sub> 0	D <sub>4</sub> 0	D <sub>8</sub> und D <sub>12</sub> : einzelne Colonien mit deformierten Ganglienzellen		L <sub>3</sub> 0
V	Ausgetragen.	C <sub>4</sub> 0	C <sub>6</sub> : ziemlich viele Colonien mit excessiv deformierten Ganglienzellen. C <sub>8</sub> 0	D <sub>4</sub> 0	D <sub>5</sub> , D <sub>6</sub> 0 D <sub>8</sub> : zahlreiche Colonien mit excessiv deformierten Ganglienzellen.	—	—

Fall No.	Alter	Obere Cervicalganglien	Untere	Obere Dorsalganglien	Mittlere	Untere	Lumbale od. sacrale Ganglien
Lues unsicher.							
VI	Aus- getragen.	C <sub>3</sub> : keine Colonien, nur einige Ueber- gangscolo- nien.	C <sub>6</sub> 0	D <sub>4</sub> 0	D <sub>8</sub> : keine Colonien, eine grosse Ueber- gangs- colonie.	D <sub>12</sub> 0	S <sub>2</sub> : ziem- liche viele Ueber- gangs- colonien.
Nicht Luetische.							
VII	Aus- getragen.	—	C <sub>3</sub> 0 C <sub>8</sub> : eine kleine Co- lonie mit deformir- ten Gang- lienzellen.	D <sub>4</sub> 0	—	D <sub>12</sub> 0	L <sub>3</sub> : einige Colonien mit etwas deformir- ten Gang- lienzellen.
VIII	Aus- getragen.	C <sub>3</sub> : einige Ueber- gangs- colonien.	C <sub>7</sub> und C <sub>8</sub> : einige Co- lonien mit theilweise deformir- ten Gang- lienzellen.	D <sub>4</sub> 0	D <sub>8</sub> : eine Ueber- gangs- colonie.	—	L <sub>1</sub> u. L <sub>2</sub> 0
IX	Aus- getragen.	C <sub>4</sub> 0	C <sub>6</sub> 0	D <sub>4</sub> 0	—	D <sub>12</sub> : eine Ueber- gangs- colonie.	In L <sub>4</sub> eine, in L <sub>5</sub> einige Ueber- gangs- colonien.
X	Aus- getragen.	—	—	—	—	D <sub>12</sub> 0	L <sub>3</sub> 0 S <sub>1</sub> 0 S <sub>2</sub> : ein paar Colonien mit je zwei normalen Ganglien- zellen S <sub>4</sub>
XI	9 Monate alt.	—	—	—	—	D <sub>10</sub> : eine kleine Ueber- gangs- colonie.	L <sub>3</sub> 0

Fall No.	Alter	Obere Cervicalganglien		Obere Mittlere Untere Dorsalganglien			Lumbale od. sacrale Ganglien
XII	Ausgetragenen.	C <sub>4</sub> : ziemlich reichlich kleine und einige grosse Colonien mit deformirten Ganglienzellen.	C <sub>7</sub> 0 C <sub>8</sub> : ziemlich viele grössere Colonien mit deformirten Ganglienzellen.	D <sub>4</sub> 0	—	D <sub>12</sub> 0	—
XIII	Zwillinge, beide 48 cm.	C <sub>3</sub> : einige Colonien, keine ausgeprägten Ganglienzellendeformationen.	C <sub>6</sub> 0 C <sub>7</sub> 0	D <sub>4</sub> 0	D <sub>8</sub> 0	D <sub>12</sub> 0	L <sub>1</sub> : einige Colonien, keine ausgeprägten Zellen- deformationen.
XIV		C <sub>4</sub> : nur einige kleine Colonien, theilweise mit etwas deformirten Ganglienzellen.	—	D <sub>4</sub> : einige Uebergangscolonien.	D <sub>8</sub> 0	D <sub>12</sub> 0	L <sub>5</sub> : einige Uebergangscolonien; eine Colonie mit etwas deformirten Ganglienzellen.
XV	Frühgeburt, 45 cm.	C <sub>2</sub> und C <sub>4</sub> 0	C <sub>8</sub> 0	D <sub>4</sub> 0	D <sub>8</sub> 0	D <sub>12</sub> : einige Uebergangscolonien.	L <sub>3</sub> 0
XVI	Frühgeburt, 40 cm.	C <sub>3</sub> 0	C <sub>7</sub> : einige Uebergangscolonien, keine deformirten Ganglienzellen.	D <sub>4</sub> 0	D <sub>8</sub> 0	D <sub>12</sub> 0	L <sub>1</sub> 0

Fall No.	Alter	Cervicalganglien		Dorsalganglien			Lumbale od. sacrale Ganglien
		Obere	Untere	Obere	Mittlere	Untere	
XVII	Frühgeburt 40 cm.	C <sub>4</sub> : sehr reichlich Colonien mit deformirten Ganglienzellen.	C <sub>7</sub> 0	D <sub>4</sub> 0	D <sub>8</sub> : sehr reichliche Colonien mit deformirten Ganglienzellen.	D <sub>12</sub> 0	L <sub>4</sub> : ziemlich reichliche Colonien mit deformirten Ganglienzellen.
XVIII	Frühgeburt 42 cm.	—	C <sub>7</sub> : ziemlich viele Uebergangscolonien; einige Colonien mit deformirten Ganglienzellen.	D <sub>4</sub> : zwei kleine Colonien mit deformirten Ganglienzellen.	D <sub>8</sub> 0	D <sub>12</sub> : reichlich Colonien mit deformirten Ganglienzellen.	—
XIX	Frühgeburt 38 cm.	C <sub>2</sub> 0 C <sub>3</sub> 0	C <sub>7</sub> 0 C <sub>8</sub> : ein paar kleine Colonien ohne ausgeprägt deformirte Ganglienzellen.	—	—	D <sub>11</sub> : einige kleine Uebergangscolonien.	—
XX	Frühgeburt 37 cm.	C <sub>4</sub> : einzelne kleine Colonien ohne ausgeprägt deformirte Ganglienzellen.	—	D <sub>4</sub> : ein paar Colonien, theilweise mit unbedeutenden Zellendeformationen.	—	—	L <sub>4</sub> : ziemlich viele Uebergangscolonien; einige Colonien mit deformirten Ganglienzellen.



Fall No.	Alter	Obere Cervicalganglien	Untere Cervicalganglien	Obere Dorsalganglien	Mittlere Dorsalganglien	Untere Dorsalganglien	Lumbale od. sacrale Ganglien
Missbildete:							
XXI	Wahr- scheinlich ausge- tragen. [Encephalocele, Amyelie].	—	—	—	—	—	L <sub>1</sub> —L <sub>4</sub> : sehr reichliche Colonien mit deformirten Ganglienzellen.
XXII	Aus- getragen. [Angeborener Herzfehler.]	C <sub>4</sub> : einige kleinere Colonien mit nur etwas deformirten Ganglienzellen.	C <sub>7</sub> : einige kleinere Uebergangcolonien.	D <sub>4</sub> 0	D <sub>8</sub> : eine Colonie mit unbedeutend deformirten Ganglienzellen.	D <sub>12</sub> 0	L <sub>1</sub> : zwei Uebergangcolonien. S <sub>1</sub> 0
XXIII	Aus- getragen. [Die Ureteren missbildet.]	C <sub>2</sub> 0	C <sub>7</sub> 0	D <sub>4</sub> 0	—	D <sub>12</sub> : einige Colonien mit deformirten Ganglienzellen.	L <sub>4</sub> : einige Colonien, nur wenig deformirte Ganglienzellen.
XXIV	Aus- getragen. [Gaumenspalte.]	C <sub>4</sub> 0	—	D <sub>4</sub> 0	—	—	L <sub>1</sub> : eine Uebergangcolonie. L <sub>3</sub> 0

Fall IV. Ein 4 Monate altes Mädchen.

Die Mutter, eine immer gesunde 21jährige Dienerin, gesteht ein, dass sie vor 4 Jahren syphilitisch inficirt und damals specifisch behandelt worden ist. Sie wurde mit ihrer Tochter am 27. März 1900 in die dermatologische Klinik (Helsingfors) aufgenommen und einer energischen Quecksilberbehandlung unterworfen, welche sie sehr gut vertrug. Das Kind, von Geburt an kränklich, zeigte einige Wochen später einen Hautausschlag, in rothen Flecken und Blasen bestehend; dazu Schnupfen. Diagnose bei der Aufnahme: *Coryza syphilitica*; *Bronchopneumonia*; *Nephritis* (Harn stark eiweisshaltig). Behandlung mit Quecksilber-Einreibungen. Tod nach 6 Tagen. Sectionsdiagnose: *Tuberculosis pulmonum, gland. bronchial., hepatitis, lienis, mening.*; *Nephritis subacuta*. — Der Körper ziemlich gut genährt, Körper-

gewicht 3350 g, Länge 55 cm. Keine Missbildungen. Die Haut der Nase, des Gesichts, der Brust und besonders der unteren Extremitäten zeigt zahlreiche crustöse Ulcerationen mit injicirtem Grunde. Dura mater am Cranium festgewachsen; Pia leicht abschälbar; unter derselben, in der Gegend des Praecuneus, eine längliche 0,50 cm messende, gelbliche, infiltrirte Partie.

Bei der Mutter wurde (nach dem Tode des Kindes) wiederholt nach einer tuberculösen Infection gefahndet (Dr. Karvonen), aber weder anamnestisch noch bei genauester Untersuchung konnten irgend welche Anhaltspunkte dafür gefunden werden. Dazu war sie blühend und wohlgenährt.

Fall V. Ausgetragenes Mädchen. Körpergewicht 3300 g. Körperlänge 46 cm.

Die Mutter, eine 28jährige VII-para, ist verheirathet und hat früher 3 Aborten gehabt, zeigt wahrscheinliche Symptome von Lues.

Das am 22. Januar 1900 in der geburtshülflichen Klinik (Helsingfors) geborene Kind war cyanotisch und zeigte an den Handtellern, Fusssohlen, am Kopfe und an verschiedenen Körpergegenden papuläre Syphilide. Leber bedeutend vergrössert, Respiration oberflächlich. Starb nach 14 Stunden.

Section. In der Haut maculöse und papulo-crustöse Syphilide und kleine Hämorrhagien. Osteochondritis (II). Im Gehirn und in der Bauchhöhle Blutungen (am letzteren Ort hauptsächlich von der Milz ausgehend). Alle grossen Drüsen von fester Consistenz; Leber stark vergrössert, von normaler Form, 235 g schwer, Milz wiegt 28 g, die Nieren zusammen 28 g. Letztere sahen makroskopisch normal aus.

Dr. Karvonen hat mikroskopisch in der Leber hereditärluetische Veränderungen, auch in den Lungen hereditärluetische „interstitielle Pneumonie“, in den Nieren eine ziemlich diffuse, aber nicht ganz gleichmässig ausgebreitete Verspätung der Entwicklung und dazu sehr spärliche und unbedächtige perivasculäre Veränderungen festgestellt.

Fall VI. Ausgetragen. Körperlänge 49 cm, kam todt, mit etwas macerirter Haut zur Welt. Die Mutter gebar zwei Jahre vorher ein todtcs Kind. Sonst gesund, Lues wurde vom Arzt als wahrscheinlich angenommen, sichere Anhaltspunkte dafür nicht zu finden.

Das Kind ohne Missbildungen; die Lungen zum grössten Theil atelectatisch; von den übrigen inneren Organen, abgesehen von einer gewissen Blutfülle, nichts Weiteres zu bemerken.

Zu den übrigen Fällen ist Folgendes zu bemerken: Die Fälle VII—X, XII waren ausgetragene Kinder ohne Missbildungen, die während oder gleich nach der Geburt gestorben sind (Suffocatio intra partum oder Asphyxie). Bei den Müttern keine Lues; unter diesen Fällen keine Zwillinge. Die gewöhnlichen Zeichen der Reife vorhanden.

Fall XI. 9 Monate altes Mädchen. Bei der Section wurden die Bronchial- und Mesenterialdrüsen käsig degenerirt befunden, ausserdem waren in Lungen, Milz und Leber ältere und jüngere tuberculöse Eruptionen vorhanden.

Die Fälle XIII und XIV betreffen ein Zwillingsspaar.

XIII 48 cm, 2800 g; die grossen Labien bedecken nicht vollständig die kleinen. Kein Knochenkern in den Femurepiphysen.

XIV 48 cm, 2600 g; die Labien wie bei XIII. Andeutung eines Knochenkerns in den Femurepiphysen.

XVII 40 cm, 1920 g. Erstgeborenes Kind von Zwillingen. Asphyktisch. Keine Missbildungen. Entwicklung der Körperlänge entsprechend. Mutter unverheirathet, 27 Jahre alt, I-para, „Näherin“. Ueber Lues nichts Sicheres. Der andere Zwilling starb nach einigen Tagen.

Die Fälle XV, XVI, XVIII, XIX und XX sind gleich nach der Geburt gestorben. Keine Missbildungen. Keine Anhaltspunkte für hereditäre Lues.

Betreffend die untersuchten Missbildeten will ich von den Fällen XXII—XXIV nur kurz bemerken, dass sie alle sich als ausgetragen erwiesen und während oder kurze Zeit nach der Geburt starben.

Beim Falle XXII fand sich ein hochgradig missbildetes Herz sowie ein Hydrothorax, sonst keine Missbildungen.

Im Falle XXIII waren beide Nisternen theilweise zu mehrere cm langen, kolbenförmig angeschwollenen Säcken erweitert. Die Kiefer asymmetrisch.

Fall XXIV bot nur eine gespaltenen Gaumen, sonst keine Missbildungen dar.

Der Fall XXI\*) verdient etwas eingehendere Betrachtung. Es handelte sich um ein 38 cm langes, 1550 g schweres Kind, das vom Lande ohne weitere Angaben eingeschickt wurde. Soweit man aus dem Verhalten der Nägel, der äusseren Genitalien, der Ohren und Augen ersehen konnte, war die Reife nicht fern.

Das Os occipitale ist in der Medianlinie gespalten und die beiden Hälften sind durch eine 7 cm breite und ebenso hohe Oeffnung von einander getrennt. Foramen magnum ebenso nach rückwärts offen und in gleicher Weise der ganze Rückenmarkskanal. Es besteht Encephalocoele posterior (die theilweise blutimbibirten Gehirnthteile lassen sich nicht gut makroskopisch näher studiren; partielle Defecte scheinen vorzuliegen). Das Rückenmark abgeplattet, zwischen Meningen eingeschlossen, von denen die oberflächlichsten continuirlich in die äussere Haut übergehen. Amyelie anscheinend vorhanden. Die Anzahl der spinalen Wurzeln reducirt. Die lumbalen Spinalganglien abnorm gross. Vier von ihnen (wahrscheinlich  $L_1$ — $L_4$ ) wurden auf der einen Seite herauspräparirt und in der früher angegebenen Weise untersucht. — Die Lungen zum grössten Theil atelektatisch, die inneren Organe reichlich blutgefüllt, im Uebrigen nichts zu bemerken.

In sämtlichen untersuchten Spinalganglien fand ich zahlreiche Colonien, deren Ganglienzellen theils normal, theils eckig und mit länglichem, dunkeln Kern versehen waren. Die Zellen können stellenweise so dicht an einander liegen, dass sie als grosse tigroidreiche Massen mit mehreren Kernen imponiren. Einige Colonien und Uebergangscolonien sind nur aus kleinen Zellen von den beiden normalen Grundtypen zusammengesetzt. Einige Colonien können riesige Dimensionen annehmen, so fand ich in einem Ganglion (wahrscheinlich  $L_4$ ) eine Gruppe, wo ich in einigen Schnitten über 50 Ganglienzellen zählte.

\*) Ich benutze die Gelegenheit dem Vorsteher der hiesigen obstetrisch-gynäkologischen Universitäts-Klinik, Herrn Prof. G. Heinrichs, meinen besten Dank auszusprechen sowohl für diesen Fall als für die mir bereitete Möglichkeit, die Neugeborenen schnell genug nach dem Tode zu seciren.

Auf eine Analyse der Rückenmarksbefunde bei denluetischen Kindern gehe ich diesmal nicht ein; in den übrigen Fällen (ausgenommen Fall XXI) zeigten die nach Weigert und van Gieson untersuchten Rückenmarke keine auffallenden Veränderungen, die als Entwicklungsstörungen aufzufassen wären.

Wir wollen erst mit Hülfe obenstehender Untersuchungen nachsehen, unter welchen Umständen wir Colonien mit Zellenformen von der oben beschriebenen abnormen Art finden.

Aus den Tabellen geht hervor, dass bei den meisten untersuchten, anscheinend normalen Ausgetragenen nur einige Uebergangscolonien mit normalen Ganglienzellen und vereinzelte Colonien mit deformirten Ganglienzellen (Fall VII: Ganglion  $L_3$ ; Fall VIII: Ganglion  $C_8$ ) zu finden waren. Dagegen begegneten uns im Falle XII, auch ein anscheinend normales, ausgetragenes Kind betreffend, ziemlich viele echte Colonien mit Zellendeformationen. In diesem Fall war das an Atelectasis pulmonum gestorbene Kind sonst normal; bei der Mutter weder Lues noch andere krankhafte Zustände zu eruiren. Bei den anscheinend normalen, ausgetragenen Neugeborenen sind also die Colonien mit deformirten Ganglienzellen überhaupt selten, doch scheinen sie sogar ziemlich reichlich in einzelnen Fällen vorkommen zu können.

Mit dem seltenen Vorkommen solcher Bildungen bei anscheinend normalen Neugeborenen scheinen auch die Befunde bei Missbildeten, wo andere Organe als Nervensystem missbildet sind, gut im Einklang zu stehen. So waren in den Fällen XXII und XXIII Colonien mit Zellendeformationen nur vereinzelt, im Falle XXIV gar nicht zu finden.

Dagegen fand ich in den von mir untersuchten (anscheinend normalen) Fällen aus den letzten Schwangerschaftsmonaten häufiger als bei ausgetragenen solche in Frage stehenden Bildungen. Wohl waren unter den 8 hierhergehörigen Fällen in vier (XIII, XV, XVI und XIX) keine Colonien mit ausgeprägten Deformationen, sondern meistens nur Uebergangscolonien zu finden (von diesen Fällen steht jedoch Fall XIII schon der Reife nahe). Aber was die übrigen Fälle betrifft, waren in einigen Ganglien der Fälle XVII und XVIII reichliche, in den Fällen XIV und XX spärlichere Colonien mit deformirten Ganglienzellen zu finden. Hier ist noch anzuführen, dass die hereditären Verhältnisse im Falle XVII in Bezug auf Lues etwas suspect waren.

Gehen wir dann zu denluetischen Fällen über, so habe ich in den Fällen I, II, III und V reichliche, im Fall V etwas weniger zahlreiche und im Fall IV einzelne Colonien mit Zellendeformationen gefunden. Also waren keine von den sicher hereditärluetischen Kindern

ganz frei; dabei ist zu bemerken, dass die Fälle I und III nicht ausgetragene Kinder betrafen, dass es sich im Falle V um ein ausgetragenes, im Falle IV um ein vier Monat altes Kind handelte und speciell will ich den Fall II hervorheben, wo Colonien und atypische Ganglienzellen noch im zehnten Monat nach der Geburt zu sehen waren. (Das Kind war im 8. Schwangerschaftsmonat geboren.) Hingegen konnten im Fall VI, wo Lues unsicher war, weder Colonien noch deformirte Ganglienzellen nachgewiesen werden.

Wir müssen demnach wohl zugeben, dass bei den untersuchten hereditärluetischen Fällen Colonien und atypische Ganglienzellen verhältnissmässig oft in reichlicher Menge zu finden sind. Aus den obenstehenden Beschreibungen geht ausserdem hervor, dass ich bei hereditärluetischen die atypischen Ganglienzellen in den Colonien am excessivsten ausgebildet sah.

Wie verhalten sich nun die Missbildungen? Es wird zweckmässig sein, die Fälle mit Hemmungsbildungen im Nervensystem von denen mit solchen in anderen Organen abzutrennen. Die zur letztgenannten Kategorie gehörenden drei Fälle mit ihren vereinzelt Colonien und atypischen Ganglienzellen habe ich schon früher besprochen.

Von Fällen mit missbildetem Nervensystem hatte ich nur Gelegenheit einen einzigen zur untersuchen, aber in diesem Fall fand ich in allen vier untersuchten Spinalganglien reichliche Colonien und abnorme Ganglienzellen. Indessen scheint, nach Untersuchungen von Manz<sup>2)</sup>, sowie von K. und G. Petrén<sup>3)</sup> ein Befund wie mein soeben erwähnter, wenigstens bei gewissen Formen von Hemmungsbildungen des Nervensystems, ziemlich selten zu sein. Manz, der mehrere Fälle von Anencephalie (zum Theil auch mit Amyelie complicirt) untersucht hat, erwähnt, „dass die Untersuchung der Spinalganglien Nerverzellen in grosser Zahl und von normalem Bau ergab“. Ebenso fanden K. und G. Petrén in 5 Fällen von Anencephalie die von ihnen untersuchten noch aus zahlreichen verschiedenen Rückenmarkshöhen stammenden Spinalganglien normal entwickelt, was sie mit folgenden Worten näher ausdrücken: „Die Ganglienzellen der Spinalganglien sind gut entwickelt und das Gewebe (des Spinalganglions) bietet in ganz normaler Weise das für dieses Organ charakteristische Aussehen dar.“ Wahrscheinlich haben also die genannten Autoren Zellencolonien in den Spinalganglien bei den von ihnen untersuchten Anencephalen nicht gesehen, denn „wir können jetzt“, bemerken sie ausdrücklich, „das constante Vorkommen einer normalen Entwicklung der Spinalganglien bei Anencephalie als sicher festgestellt betrachten.“ Hätten sie nämlich diese Colonien gesehen, so würden sie wohl wenigstens deren Bedeutung discutirt haben.

Es fragt sich also, wie sowohl das in quantitativer Hinsicht verhältnissmässig reichliche Vorkommen solcher Colonien und atypischer Ganglienzellen als auch ihre excessive Qualität bei den hereditär Luetischen zu erklären ist.

Bevor wir die Antwort auf diese Frage suchen, haben wir nachzusehen, wie die Entstehung dieser Colonien und atypischen Ganglienzellen aufzufassen ist.

Müller<sup>4)</sup> hat in der betreffenden Hinsicht Kaninchenganglien eingehender studirt, und ich erlaube mir, einige von seinen Resultaten hier anzuführen. Müller fand nebst den ganz frei liegenden Ganglienzellen Anhäufungen von solchen, die er Zellencolonien nannte. Er bemerkt von den Zellen der Colonien, dass sie in einer äusserst intimen Verbindung mit einander stehen. Er unterscheidet zwischen regelmässigen und unregelmässigen Colonien. Die ersteren sind nach aussen durch eine kreisrunde Kapsel begrenzt; innerhalb dieser Kapsel finden sich zwei, drei oder vier Zellen sehr regelmässig wie Sektoren um einen Mittelpunkt geordnet.

In den unregelmässigen Colonien sind die Zellen von einer sehr wechselnden Form, als ob sie durch ihre gegenseitige Entwicklung beeinflusst würden. Die eine entwickelt sich kräftiger als die andere und beeinträchtigt so die Entwicklung der letzteren. Sowohl die Form als die Strukturverhältnisse sind sehr wechselnd.

In den regelmässigen sowohl wie in den unregelmässigen Colonien können Scheidewände ganz fehlen, unvollständig sein, und so bekommen wir Uebergänge zu den freien Zellen.

Man sieht ohne Weiteres, dass Müller bei Kaninchen analoge Bildungen studirt hat wie ich beim Menschen. Müller kommt zu dem Schluss, dass seine Colonien Entwicklungsstadien von Ganglienzellen repräsentiren. Auch ich halte das für sicher, dass meine beim Menschen gefundenen Ganglienzellencolonien Entwicklungsstadien, resp. Hemmungen darstellen. Diese Auffassung lässt sich mit unserer Kenntniss von der Entwicklung der Spinalganglien des Menschen gut vereinen. Wir wissen, dass die Zellen, von denen die Spinalganglienzellen abstammen, erst dicht aneinander liegen, dass in einer sehr frühen Zeit das Stroma des Ganglions zwischen die Zellen hineinwächst (Minot<sup>5)</sup> fand dies schon in der siebenten Embryonalwoche), und dass in den frühesten Stadien die Zellen mehr oder weniger gruppenweise beisammenliegen. Wenn nun aus irgend einem Grunde — wenn die von derselben Mutterzelle stammenden Ganglienzellen entweder länger als normal in Zusammenhang verbleiben, oder wenn die Mutterzelle sich später als gewöhnlich theilt — die dicht aneinander gelagerten Ganglienzellen abnorm lange in so intimer Verbin-

dung unter einander verbleiben, dass das in das Spinalganglion hereinwachsende Stroma die Ganglienzellen nicht voneinander trennen kann, indess auf diesem Stadium die übrigen Ganglienzellen schon von einander getrennt in eigenen Kapseln eingeschlossen liegen, so bekommen wir unsere Colonien zu Gesicht.

Wenn wir die von mir beim Menschen gefundenen Colonientypen mit den von Müller<sup>4)</sup> beim Kaninchen studirten vergleichen, so finden wir, dass die regelmässigen in dem Alter, das uns interessirt (von ca. 37 cm Körperlänge bis zur Reife) nur unter den zweizelligen vorkommen; auch unter den dreizelligen können wir diejenigen, in denen eine Zelle zwei Quadranten, die beiden übrigen Zellen je einen Quadranten einnehmen, zu den regelmässigen Colonien rechnen. Niemals habe ich in diesen von mir untersuchten Fällen solche regelmässigen Colonien mit 4 Ganglienzellen gefunden, wie sie Müller für das Kaninchen beschreibt, was vielleicht daher kommt, dass ich nicht Spinalganglien von Embryonen der allerersten Stadien untersucht habe. An die regelmässigen zweizelligen Colonien möchte ich die für sich liegenden Ganglienzellen mit zwei Kernen anreihen. Solche Zellen fand ich gar nicht so selten; auch Fraentzel<sup>6)</sup> hat solche bei menschlichen Embryonen gesehen. Ich habe zwei derartige Zellen, eine von jedem Grundtypus, abgebildet (Fig. 7 und 8, Taf. VI—VIII). Hier sind also die Tochterzellen noch mit einander in Zusammenhang geblieben.

Ich will hier noch erwähnen, dass ich bei einigen von mir untersuchten jüngeren Föten (von resp. 19, 22,5, 24, 26, 34, 35 cm Länge; in jedem Falle wurden einige Ganglien in toto serienweise untersucht) ebenfalls einige Ganglienzellen mit zwei Kernen fand, ja sogar eine grosse mit vier Kernen, welche man demnach wohl als ein Anfangsstadium einer vierzelligen Colonie auffassen könnte.

Die mehrzelligen Colonien in meinen Fällen gehören alle zu den unregelmässigen. Die in ihnen liegenden Zellen zeigen gewisse bemerkenswerthe Verhältnisse. Erstens können unter ihnen mehrere oder alle dem zweiten Typus angehören und sind dann meistens nicht merkbar verändert. Die Colonien, welche nur aus derartigen Zellen bestehen (z. B. einige im Fall XVII) stehen schon auf der Grenze zu den „Uebergangscolonien“; wir finden ziemlich reichliche Septa zwischen den Ganglienzellen, obwohl diese nicht eine wie gewöhnlich entwickelte Kapsel besitzen.

In anderen Colonien stehen die meisten, gewöhnlich sogar alle Zellen dem ersten Typus nahe. Einige sind nur durch ihre eckige Form von den gewöhnlichen Ganglienzellen des ersten Typus verschieden. Andere zeigen mehr durchgreifende Verschiedenheiten sowohl in Beziehung auf die Form und das Tigroid als auch hinsichtlich

des Kerns. Die Gestalt kann sehr variiren und wird anscheinend durch gegenseitige Druckverhältnisse bedingt. Das Tigroid zeigt sich gewöhnlich aus groben Schollen bestehend und dicht gelagert, dazu sind oft noch, abweichend von dem, was man gewöhnlich findet, die Schollen unter einander und mit der Längsrichtung der Zelle oder mit deren Rändern parallel angeordnet. Die Grundsubstanz ist oft dunkel. Die Kerne habe ich in den Ganglienzellen, deren Form und Tigroidverhältnisse grössere Abweichungen von der typischen Anordnung darbieten, stets länglich, gewöhnlich linsen-, selten birnförmig und dazu noch mehr oder weniger tief gefärbt gefunden. Ausser diesen Veränderungen der Ganglienzellen, die ich alle auch in normalen Fällen fand, waren in den hereditär luetischen noch ganz abnorme Ganglienzellformen zu sehen (so z. B. die in Fig. 4 abgebildete, mit zwei nebeneinander liegenden Kernen, ferner die kreuzförmige Fig. 3).

In Bezug auf die Formverhältnisse der Spinalganglienzellen will ich noch bemerken, dass ich beim Menschen Zellen, die den von Müller beschriebenen typischen halbmondförmigen entsprechen, nur sehr selten (in der zweiten Hälfte des Fötallebens) gesehen habe. Eine wahrscheinlich hierher zu rechnende Ganglienzelle ist in Fig. 10 abgebildet, obgleich die aneinander gelagerten Ganglienzellen hier schon durch ein Septum, das sogar einen Kapselkern trägt, von einander getrennt sind.

Schwer ist es, die dunklen, abnorm gestalteten Kerne in befriedigender Weise zu erklären. Die nach verschiedenen Tinctionsverfahren dunkel gefärbten, oft unregelmässig geformten Kerne einiger Spinalganglienzellen sind schon Gegenstand mehrerer Untersuchungen gewesen, allein zu einem unzweideutigen Ergebniss ist man bisher noch nicht gekommen.

Ohne auf diesbezügliche frühere Untersuchungen näher einzugehen, will ich nur an einige erinnern. Flesch<sup>7)</sup> hält ähnliche Kernformen für Altersveränderungen. Müller<sup>4)</sup> kann sich dieser Ansicht zwar nicht anschliessen, bringt aber selbst keine neue positive Erklärung. v. Lenhossek<sup>1)</sup> äussert sich, jedoch mit grosser Vorsicht, dahin, dass die Schrumpfung und Dunkelfärbung (Sublimatfixirung, Toluidinfärbung) der Kerne ebenso wie andere Eigenthümlichkeiten der solche Kerne enthaltenden Zellen (er fand die Zellen bis an die Peripherie mit Tigroidschollen besetzt) vielleicht als functionelle Veränderungen aufzufassen sind.

Aus meinen eigenen bisherigen Untersuchungen ist es schwer, über die Bedeutung dieser Kerne sichere Schlüsse zu ziehen. Doch scheint mir daraus hervorzugehen, dass eine Dunkelfärbung des Kerns von verschiedenen Ursachen abhängen kann. So fand ich im Falle VI, wo



das Kind todt und etwas macerirt zur Welt kam, und ebenso im Falle XXII, wo die Ganglienzellen schlecht fixirt waren\*), eine Schrumpfung und Dunkelfärbung zahlreicher Kerne, die aber ihre runde Gestalt beibehalten hatten. In beiden Fällen ist wohl die Dunkelfärbung der Kerne als die Folge einer postmortalen Veränderung aufzufassen, und ebenso möchte ich die Dunkelfärbung zahlreicher Kerne bei einem normalgebildeten, 35 cm langen Foetus erklären, welcher 12 Stunden nach dem Tode der an multipler Carcinose gestorbenen Mutter herausgenommen wurde.

Bei guter Fixirung sind nämlich die dunkeln, runden Kerne bei kleineren Föten sehr, bei ausgetragenen ziemlich selten. So fand ich bei einem 25 cm langen Foetus (die sonst gesunde Mutter abortirte wegen Trauma) nur sehr wenige dunkle Kerne, weder runde noch unregelmässige längliche. Ebenso verhielten sich die gut erhaltenen Spinalganglienzellen von einem 22,5 cm messenden Typhusabort. Das soeben über das Vorkommen solcher Kerne bei ausgetragenen Föten Gesagte geht aus mehreren von meinen in dieser Hinsicht untersuchten Fällen hervor.

Wir kehren nun zu unseren linsenförmigen, mehr oder weniger dunkelgefärbten Kernen in den deformirten Ganglienzellen der Colonien zurück. Aus v. Lenhossek's<sup>8)</sup> Studien über die erste Entwicklung der Spinalganglien beim Menschen scheint (siehe Lenhossek's Figuren) wohl hervorzugehen, dass in einem ganz frühen Stadium längliche Kernformen in den später zu Spinalganglienzellen werdenden Zellen vorkommen können. Bei von mir untersuchten jungen Föten (19—22 cm) fand ich solche Kernformen nur ausnahmsweise.

Dagegen schienen die Kerne in den von einer Kapsel umgebenen, mit Ganglienzellen prall ausgefüllten Colonien sich in dieser Weise umzuwandeln. Denn bei Föten von 22,5 und 25 cm Länge, bei denen ich auch Gruppen von dicht aneinander liegenden Ganglienzellen sah, obgleich die Gruppen nicht ringsum von einer gemeinsamen Kapsel eingeschlossen waren, fand ich niemals in den diese Gruppen bildenden Ganglienzellen und auch nicht in Zellen, die in noch innigerem Zusammenhang standen (Zelleiber mit 2, mit 4 Kernen), längliche, dunkelgefärbte Kerne. Erst wenn die Colonien von einer gemeinsamen Kapsel umschlossen wurden, wenn die Zellen sich vergrösserten und alle Ecken ausfüllten und so durch gegenseitigen Druck unregelmässige Formen erhielten, fand ich diese länglichen dunkeln Kerne.

Wahrscheinlich sind diese in Frage stehenden länglichen Kerne also nicht als persistirende embryonale Formen aufzufassen, sondern

\*) Weil die Section erst verhältnissmässig lange Zeit nach dem Tode des Kindes stattfand.

wohl so entstanden, dass die hellen, runden, normalen Kerne sich in dieser Weise in Folge der Verhältnisse, unter welchen die Ganglienzellen in den typischen geschlossenen Colonien sich befinden, verändern.

Die Formveränderung der Kerne (linsen- oder birnförmige Gestalt) können wir wohl ebenso gut wie die Zellformveränderungen als eine directe Folge des Druckes auffassen. Denn die Kernsubstanz ist wahrscheinlich nicht so überaus fest, wenigstens habe ich (ebenso wie v. Lenhossek<sup>1)</sup>) oft, allerdings in sublimatfixirten Schnitten den Nucleolus aus dem Kern heraus luxirt gesehen. Der längste Durchmesser des Kerns ist dazu stets dem der Ganglienzelle parallel.

Wie die Dunkelfärbung der Kerne durch die Colonienbildung bedingt wird, ist wohl schwierig zu erklären; vielleicht spielen hier veränderte Saftcirculationsverhältnisse, vielleicht Functionszustände in diesen Zellen mit; jedenfalls ist zu berücksichtigen, dass auch die Grundsubstanz dieser Zellen beinahe stets etwas dunkel ist und dass die Tigroidschollen sehr dicht liegen.

Was ist wohl nun beim weiteren Wachsthum des Kindes das Schicksal dieser unregelmässig geformten, theilweise mit regelmässig gelagertem Tigroid und dunkeln länglichen Kernen versehenen Ganglienzellen, die sich also auch bei normalen Ausgetragenen vorfinden können?

Ich verfüge noch nicht über genügende Untersuchungen, um diese Frage sicher zu beantworten, aber es ist wohl wahrscheinlich, dass, wenn auch eine Anzahl dieser Zellen in die grossen, bei normalen Individuen vorfindlichen Ganglienzellen mit rundem, dunkeln Kern übergehen mögen, doch die meisten sich wieder beim Aufhören der Colonienbildung ganz in normal aussehende Zellen umwandeln können. Denn wie es scheint, giebt es bei normalen Föten viele Spinalganglien, wo diese Ganglienzellformen anscheinend niemals aufgetreten sind, und doch finden wir die Zellen mit runden, dunkeln Kernen bei Erwachsenen gewöhnlich ziemlich gleichmässig auf verschiedene Ganglien vertheilt.

Dass Veränderungen, die histologisch in analoger Weise auftreten, wieder zurückgehen können, geht aus Brasch's<sup>9)</sup> Untersuchungen über den Einfluss der Wasserentziehung auf Ganglienzellen hervor, indem er eine Dunkelfärbung und Retraction der Kernsubstanz von der Kernmembran beobachtete, Veränderungen, die sich nach seinen Untersuchungen rückbilden konnten.

Von der Entstehung und dem weiteren Schicksal der hochgradigen Zellenabnormitäten, die ich in einigen Colonien der hereditär Luetischen fand (z. B. Ganglienzellen mit zwei nebeneinander liegenden Kernen

und abnormem Tigroid) ist es schwer, Klarheit zu gewinnen. Vielleicht hat dieselbe Schädlichkeit, welche zu der reichlichen Colonienbildung geführt hat, noch weiter auf die Ganglienzellen der Colonien eingewirkt und so die excessiven Atypien hervorgebracht, deren Entstehung sich nicht lediglich durch mechanische und sonstige von der Colonisation innerhalb einer Kapsel abhängige Verhältnisse erklären lässt.

Ueber die eventuelle Umbildung solcher Formen in normale ist es schwer, etwas Sicheres zu sagen, da hierauf gerichtete Untersuchungen über Spinalganglien bei weiter entwickelten hereditär Luetischen nicht zu Gebote stehen, aber es ist kaum wahrscheinlich, dass alle solche excessiv atypischen Ganglienzellen im Stande sind, später eine normale Beschaffenheit zu gewinnen.

Es ist wohl nicht ganz ohne Interesse, diese von mir bei Neugeborenen gefundenen, durch Entwicklungsstörungen atypische Ganglienzellen mit Ganglienzellen zu vergleichen, die unter abnormen Verhältnissen anderswo im Nervensystem entwickelt sind.

Solche Ganglienzellen treffen wir in Heterotopien des Gehirns, einschliesslich Neuroglioma ganglionare, in Gliomen (nach Ströbe<sup>10</sup>) wohl in den meisten), in Missbildungen (z. B. bei Diastatomyelie) und in ganglienzellenhaltigen Neuromen (wie sie von Knauss<sup>11</sup>), Benke<sup>12</sup>), Schmidt<sup>13</sup>) u. A. beobachtet worden sind).

Analogien in Bezug auf das Trigroid habe ich in der mir auf diesem Gebiete zugänglichen Literatur nicht gefunden. Was dagegen die äussere Form und die Lagerung der Zellen oder die Kernduplicität, resp. Multiplicität betrifft, begegnen wir Fällen mit Verhältnissen, die den von mir studirten gleichen. So fand Baumann<sup>14</sup>) in einem Falle von Neuroglioma ganglionare (Heterotopie im Gehirn) in der grauen Substanz stellenweise eine grosse Zahl von Ganglienzellen, „so dass zwischen den einzelnen Ganglienzellen oft nur wenig fibrilläre Zwischensubstanz vorhanden ist, ja es kommen Ganglienzellenhaufen vor, in denen die Ganglienzellen zu 16—18 im Schnitt aneinander liegen, so dass Bildungen entstehen, welche einen Vergleich mit Krebszapfen gestatten.“ Also die gleiche Gruppierung in Colonien wie in meinem Falle, nur keine umgebende Kapsel, die Formveränderungen hervorrufen würde. Formveränderungen fand dagegen Schmidt<sup>13</sup>) in einem von ihm untersuchten ganglienzellenhaltigen wahren Neurom des Sympathicus, wo neben Bindegewebe und Nervenfasern Ganglienzellen in reichlicher Zahl durch den ganzen Tumor zerstreut sich fanden. Die Zellen waren „grosse kugelige oder ellipsoide Körper, die dort, wo sie zu zweien dicht aneinander liegen, sich gegenseitig abplatten können —“.

Sowohl in dem von Baumann untersuchten Neuroglioma ganglionare als in Schmidt's Ganglienzellen enthaltender Geschwulst fanden sich reichlich Ganglienzellen mit 2 oder mehreren Kernen; Baumann fand bis zu 4 in einer Zelle, Schmidt bis zu 6. Auch ich habe bisweilen in den Colonien Ganglienzellen mit zwei Kernen gefunden die, ganz wie Schmidt für seine Zellen beschreibt, „entweder an entgegengesetzten Polen oder nebeneinander stehen“. Noch will ich bemerken, dass Schmidt die Beschaffenheit dieser mehrfachen Kerne — meinen Befunden analog — meist nicht von der gewöhnlichen abweichend fand; nur bisweilen war die intensive Färbbarkeit (Müller-Härtung) nicht auf das Kernkörperchen beschränkt, sondern über die gesammte Kernsubstanz ausgedehnt.

Sowohl die Colonienbildung der Ganglienzellen als auch die Dupli- resp. Multiplicität der Kerne in einer Ganglienzelle ist wohl als Ausdruck eines abnorm lange bestehen bleibenden Zusammenhanges zwischen den Tochterzellen aufzufassen, weniger wahrscheinlich wohl auf verspätete Zelltheilungen zurückzuführen.

Aber wir finden noch, dass diese unter abnormen Verhältnissen entwickelten Ganglienzellen ziemlich oft eine abnorme Grösse erreichen können. So fand Baumann in seinem Falle von Neuroglioma ganglionare einige sehr grosse Zellenformen. Schmidt fand die in der oben angeführten Geschwulst liegenden Ganglienzellen durchschnittlich bedeutend grösser als normale Sympathicusganglienzellen. Auch Theodor<sup>15)</sup> fand in einem Falle von Doppelbildung des Rückenmarkes (Diastematomyelie) an einer Stelle im vorderen Abschnitt der grauen Substanz Ganglienzellen von „colossalen Dimensionen“. Auch in einigen von meinen Ganglienzellencolonien, speciell bei den hereditär Luetischen, waren einige Ganglienzellen von ansehnlicher Grösse zu sehen.

Wir haben also die Entstehung und das weitere Schicksal der Colonien und ihrer atypischen Ganglienzellen erörtert, soweit dies bei unseren jetzigen Kenntnissen möglich ist.

Wir sind hierbei zu dem Schluss gekommen, dass die Colonienbildungen als verspätete Entwicklungsstadien resp. Entwicklungshemmungen aufzufassen sind. Das Atypische in dem Bau einiger in den Colonien sich vorfindlichen Ganglienzellen ist wohl zum grössten Theil durch die Colonienbildung in einer Kapsel entstanden; ob die atypische Beschaffenheit nur durch mechanische Ursachen (so die Formveränderungen der Ganglienzellen und Kerne) oder auch durch andere von der Colonienbildung abhängige Ursachen (die intensive Färbbarkeit des Kerns) bedingt ist, mag dahingestellt bleiben. Die excessiv atypischen Ganglien-

zellenformen sind wohl durch fortgesetzte Einwirkung von Schädlichkeiten bedingt, die vielleicht identisch sind mit denjenigen, welche die reichliche oder verspätete Colonienbildung selbst hervorgerufen haben.

Wir kommen nun auf die Erklärung des relativ reichlichen Vorkommens von Colonien und atypischen Ganglienzellen, also von Hemmungsbildungen in den spinalen Ganglien bei hereditär Luetischen zurück. Dieser Befund steht nicht ohne Analogien in der Pathologie der hereditären Lues, denn in letzter Zeit sind auch einige der bei hereditär Luetischen gefundenen Veränderungen in anderen Organen als Hemmungsbildungen aufgefasst. So hat Karvonen<sup>16)</sup> bei seinen eingehenden Untersuchungen über die Nierenveränderungen bei hereditärer Lues deutliche Hemmungsbildungen gefunden, die er wohl mit Recht als von den Syphilistoxinen selbständig hervorgerufen ansieht und zwar ohne Intervention der entzündlichen Veränderungen. In analoger Weise ist wohl in meinen hereditär luetischen Fällen das abnorm reichliche, resp. verspätete Vorkommen der Colonien mit theilweise excessiv atypischen Ganglienzellen als eine Hemmungswirkung der Syphilistoxine aufzufassen, und zwar der Toxine an und für sich, denn ich habe in meinen Präparaten keine Anhaltspunkte für irgend welche Entzündungsprocesse als ursächliche oder einwirkende Momente in Bezug auf die Entstehung der Colonien und atypischen Ganglienzellen gefunden.

Bezüglich der analogen Wirkungsweise der Syphilistoxine bei hereditärer Lues auf Nieren und Spinalganglien ist noch von Interesse, zu bemerken, dass einige der von Karvonen in Bezug auf die Nieren und von mir in Bezug auf die Spinalganglien untersuchten Fälle identisch sind, die Fälle III, IV, V, welche den Fällen XL, IL, XLII, Karvonen's entsprechen. In allen diesen Fällen fand Karvonen Entwicklungshemmungen in den Nieren (siehe oben S. 43 u. 49). Da in dem Falle IL (meinem Falle IV) doch schon vorgeschrittene tuberculöse Veränderungen sich vorfanden, so will Karvonen die von ihm in diesem Falle gefundenen Entwicklungsstörungen nicht mit Bestimmtheit auf Syphilistoxine zurückführen, sondern hebt die Möglichkeit hervor, dass die Syphilistoxine nicht die einzigen sind, die entwicklungshemmend einwirken können. Dass die wenigen Entwicklungsstörungen in den spinalen Ganglien in diesem Falle vielleicht von anderen Verhältnissen als von hereditärer Lues abhängig sind, lässt sich wohl nicht ohne Weiteres von der Hand weisen, aber nach meinem Dafürhalten sind sie doch wohl am nächsten mit dem relativ reichlichen Vorkommen solcher Bildungen bei hereditär Luetischen in Zusammenhang zu bringen.

Es liegt nahe zu untersuchen, ob auch andere Entwicklungsstörungen, als das reichliche, resp. verspätete Vorkommen dieser Colonien mit ihren atypischen Ganglienzellen in den Spinalganglien der hereditär Luetischen sich vorfinden. In dieser Hinsicht wären Stroma und die Ganglienzellkapseln, persistirende embryonale Ganglienzelltypen, und etwa normale Charaktere sonst anscheinend normal entwickelter Ganglienzellen zu untersuchen.

Was die Ausbildung des Stroma anlangt, bin ich nur auf die mit der Colonienbildung der Ganglienzellen in engster Verbindung stehenden Verhältnisse eingegangen — sonstige Entwicklungsstörungen sind wegen der schon normaliter complicirten und wechselnden Verhältnisse bei ausgetragenen oder aus den letzten Schwangerschaftsmonaten stammenden Föten schwer mit Sicherheit zu erkennen. Schwerere Entwicklungsstörungen in dieser Hinsicht waren jedoch in den von mir untersuchten Spinalganglien auszuschliessen.

Können wir denn nun bei Neugeborenen eventuelle persistirende embryonale Zelltypen erkennen?

Die Schwierigkeiten hierbei sind ohne Weiteres einzusehen, wenn man sich erinnert, dass man bei Degenerationsprocessen in den Ganglienzellen sowohl mannigfaltige Veränderungen des Tigroids als auch ein Vorrücken der Kerne gegen die Peripherie beobachtet. Obwohl eine Trennung der Degenerationsformen von verspäteten Embryonalformen der Spinalganglienzellen meines Erachtens nicht stets unmöglich ist, besonders wenn sonstige Degenerationsprocesse nicht oder nur sehr spärlich zu sehen sind, will ich mich doch von Erwägungen in dieser Hinsicht abhalten, da ich, wie aus den Besprechungen der normalen Verhältnisse S. 38 hervorgeht, ein endgültiges Urtheil über die Bedeutung aller der bei anscheinend normalen Neugeborenen vorfindlichen Zellenformen noch nicht geben kann.

Dagegen fand sich bei den Spinalganglienzellen ein anderes Verhältniss, welches sicher als eine verspätete Entwicklung aufzufassen und somit der Colonienbildung gleichzustellen ist. Ich meine das häufige Persistiren zweier oder mehrerer Nucleolen bei Neugeborenen oder bei jüngeren Kindern.

Bei jüngeren menschlichen Embryonen findet man (wovon ich mich durch Prüfung mehrerer Spinalganglien von 19, 22,5, 25 cm langen Embryonen überzeugt habe) ziemlich reichliche Ganglienzellen mit zwei (seltener mit drei oder vier) Kernkörperchen. So fand ich z. B. in 20 (je etwa 5  $\mu$  dicken) Querschnitten eines Spinalganglions von einem 22,5 cm messenden Typhusabort 95 Ganglienzellen mit mehr als einem Kernkörperchen. Unter diesen Ganglienzellen fanden sich alle Gattungen repräsentirt: 50 kleine, 35 mittelgrosse, 11 grosse; 30

gehörten dem Typus II an, 64 dem ersten Typus, eine Zelle war in dieser Hinsicht unsicher. In beiden Typen waren einige Mal die beiden Kernkörperchen gleich gross, in anderen Fällen war das eine grösser, welches Verhalten unter den grössten Zellen das gewöhnlichste war.

Ich habe nun erstens einige Spinalganglien von den anscheinend normalen Ausgetragenen durchgesehen und gefunden, dass die Ganglienzellen mit zwei Kernkörperchen viel seltener sind, als bei jüngeren Früchten.

So fand ich bei Durchmusterung von ca. 50 Schnitten (von Ganglion  $C_5$ ,  $C_8$ ,  $B_8$ ,  $L_3$ ) aus dem Fall VII nur 11 solche Ganglienzellen von beiden Typen und allen Grössen; die Nucleolen waren meistentheils gleichgross.

In etwas reichlicherer Menge waren diese Ganglienzellen mit zwei Kernkörperchen im Falle XXIII vorhanden, in welchem eine Uretermisbildung vorlag und dessen untersuchte Spinalganglien fast keine Colonien enthielten. Ich zählte hier in ca 24 Schnitten vom Ganglion  $C_7$  44 Ganglienzellen der betreffenden Art, in ebensovielen Schnitten von Ganglion  $L_4$  nur 16.

Die sicheren hereditärluetischen Fälle wurden sämmtlich (I—V) in dieser Hinsicht untersucht. Nur das Ganglion  $C_8$  im Falle II (10 monatliches Kind mit persistirenden Colonien) zeigte ein bemerkenswerthes Verhältniss. Hier waren die Ganglienzellen mit mehr als einem Kernkörperchen relativ zahlreich, in 20 Schnitten 68 Zellen. Diese vertheilten sich auf die verschiedenen Grössen, so dass 24 klein, 32 mittelgross, 12 gross waren. Die meisten von diesen Zellen gehörten dem ersten Typus an. Die Nucleolen waren entweder von gleicher oder ungleicher Grösse.

In diesem Ganglion haben wir also ohne Zweifel Entwicklungshemmungen, welche sowohl in den reichlichen Colonien als in den vielen Ganglienzellen mit zwei Nucleolen sich kund geben.

In den übrigen untersuchten Spinalganglien aus diesem Falle ( $C_2$ ,  $L_5$ ,  $S_2$ ) konnten, ebenso wie in den von den Fällen I, III, IV, V untersuchten Ganglien, speciell in den colonienreichen des Falles I, nur einzelne Ganglienzellen mit zwei Kernkörperchen gefunden werden.

Dass diese Entwicklungsverspätung (Persistiren zweier oder mehrerer Nucleolen) sich zurückbilden kann, ist wohl sicher; hierfür sprechen sowohl die Verhältnisse bei der normalen Entwicklung, wo diese Zellentypen allmählich verschwinden, was auch die Thatsache bestätigt, dass man bei Erwachsenen stets nur einen Nucleolus in den Spinalganglienzellen sieht (v. Lenhossek<sup>8</sup>), Key<sup>17</sup>), Retzius<sup>17</sup>)), was ich aus eigenen Untersuchungen bestätigen kann.

In Bezug auf die Grössenverhältnisse der Ganglienzellen in verschiedenen Ganglien folgen die zerstreut liegenden Ganglienzellen nach von mir ausgeführten Messungen in den Fällen I—V dem für normale

Fälle geltenden Gesetz (der Fall VI wurde als schlecht gehärtet ausgeschlossen).

Auf Grund des Obenstehenden müssen wir wohl zugeben, dass wenigstens die meisten von den atypischen Ganglienzellen, welche bei anscheinend normalen Neugeborenen bisweilen vorkommen, sich später in histologisch normale Ganglienzellen umwandeln können, vielleicht mit Beibehalten der Färbbarkeit des Kernes.

Wir haben also zum Schluss die Frage zu beantworten, ob die Ganglienzellen, die im Laufe der späteren Entwicklung sich als histologisch normal erwiesen, obgleich sie eine von der Norm abweichende Entwicklung durchgemacht haben, in allen Beziehungen mit den normalerweise entwickelten gleichzustellen sind.

Eine sichere Antwort auf diese Frage ist zur Zeit wohl nicht zu geben, aber der Gedanke liegt nahe, dass wir in der von der Norm abweichenden Entwicklung dieser Ganglienzellen ein Moment haben, welches diesen später normal aussehenden Ganglienzellen eine verminderte Widerstandsfähigkeit verleiht.

Diese Spinalganglienzellen mit ihrer theilweise abnorm verlaufenden Entwicklung würden somit ein handgreifliches Beispiel von der schwächeren Veranlagung einzelner Theile des Nervensystems darbieten, was vielleicht nicht ganz ohne Bedeutung wäre, denn ohne die Annahme eines derartigen Momentes kommt die moderne Neuro-pathologie wohl nicht ganz aus.

---

## Literatur.

- 1) v. Lenhossek, Ueber den Bau der Spinalganglienzellen des Menschen. Arch. f. Psych. und Nervenkrankh. Bd. XXIX. S. 345.
- 2) Manz, W., Das Auge der hirnlosen Missgeburten. Virchow's Archiv. Bd. LI. S. 313.
- 3) K. und G. Petrén, Beiträge zur Kenntniss des Nervensystems und der Netzhaut bei Anencephalie und Amyelie. Virchow's Archiv. Bd. CLI. S. 346 und 438.
- 4) Müller, E., Untersuchungen über den Bau der Spinalganglien. Nordiskt Medicinskt Arkiv. Bd. XXIII. 1891. No. 26.
- 5) Minot, Ch. S., Human Embryology. New York 1892.
- 6) Fraentzel, Beitrag zur Kenntniss von der Structur der spinalen und sympathischen Ganglienzellen. Virchow's Archiv. Bd. XXXVIII. S. 549.
- 7) Flesch, citirt nach Müller. S. 20.
- 8) v. Lenhossek, M., Die Entwicklung der Ganglienanlagen bei dem menschlichen Embryo. Archiv f. Anatomie und Entwicklungsgeschichte. 1891. S. 1.
- 9) Brasch, F., Ueber den Einfluss der Wasserentziehung auf die Nervenzelle. Fortschritte der Medicin. Bd. XVI. 1898. Nr. 21.



- 10) Stroebe, H., Ueber Entstehung und Bau der Gehirngliome. Ziegler's Beiträge. Bd. XVIII. S. 405.
- 11) Knauss, Zur Kenntniss der echten Neurome. Neuroma verum multiplex amyelinicum gangliosum. Virchow's Archiv. Bd. CLIII. S. 29.
- 12) Beneke, R., citirt nach Schmidt.
- 13) Schmidt, M., Ueber ein ganglienzellenhaltiges wahres Neurom des Sympathicus. Virchow's Archiv. Bd. CLV. S. 557.
- 14) Baumann, G., Beitrag zur Kenntniss der Gliome und Neurogliome. Ziegler's Beiträge. Bd. II. S. 500.
- 15) Theodor, F., Ein Fall von Spina bifida mit Doppeltheilung des Rückenmarks (Diastematomyelie). Archiv f. Kinderheilkunde. Bd. XXIV. S. 344.
- 16) Karvonen, J. J., Die Nierensyphilis. Berlin 1901.
- 17) Key und Retzius, Studien in der Anatomie des Nervensystems und Bindegewebes. Bd. II. 1876.

## Erklärung der Abbildungen auf Tafel VI—VIII.

### Toluidinfärbung.

- Fig. 1. Kleine Vergrößerung. Partie von Sp.-G. C<sub>6</sub> in Fall III.
- Fig. 2. Apochr. Immers.  $\frac{1}{12}$ . Comp. Ocular 8. — Ganglienzellencolonie aus Sp.-G. C<sub>6</sub> von Fall III (Fortsetzung derselben Colonie bildet die kleine vierzellige Zellencolonie in Mitte der in Fig 1 abgebildeten Partie).
- Fig. 3. Vergrößerung wie in Fig. 2. Eine Colonie von Sp.-G. C<sub>6</sub>, Fall III (links in der Fig. 1 abgebildete Partie).
- Fig. 4. Vergrößerung wie in Fig. 3. Fortsetzung der in Fig. 3 abgebildeten Colonie in folgendem Schnitt.
- Fig. 5. Homog. Immers. Oc. 3. 2 Colonien von Fall II, Sp.-G. C<sub>8</sub> (die zwischen den Colonien liegenden Partien nicht abgebildet).
- Fig. 6. Vergrößerung wie in Fig 5. Die in Fig. 5 abgebildeten Colonien haben nach einem Schnitt sich vereinigt (Sp.-G. C<sub>8</sub>, Fall II).
- Fig. 7. Apochromat. Immers., comp. Oc. 8. Spinalganglienzelle mit zwei Kernen aus Fall XIII.
- Fig. 8. Vergrößerung wie in Fig. 7. Spinalganglienzelle mit zwei Kernen aus Fall I, Sp.-G. D<sub>8</sub>.
- Fig. 9. Vergrößerung wie in Fig. 7. Colonie mit nur zwei Spinalganglienzellen aus Sp.-G. C<sub>8</sub>, Fall II.
- Fig. 10. Vergrößerung wie in Fig. 7. Spinalganglienzellen aus Sp.-G. C<sub>8</sub>, Fall II.
- Fig. 11. Obj. C, Oc. 2 (Vergrößerung etwas kleiner als in 1). Partie aus Sp.-G. L<sub>5</sub>, Fall I. Mehrere Zellencolonien zu sehen.



Fig.1.

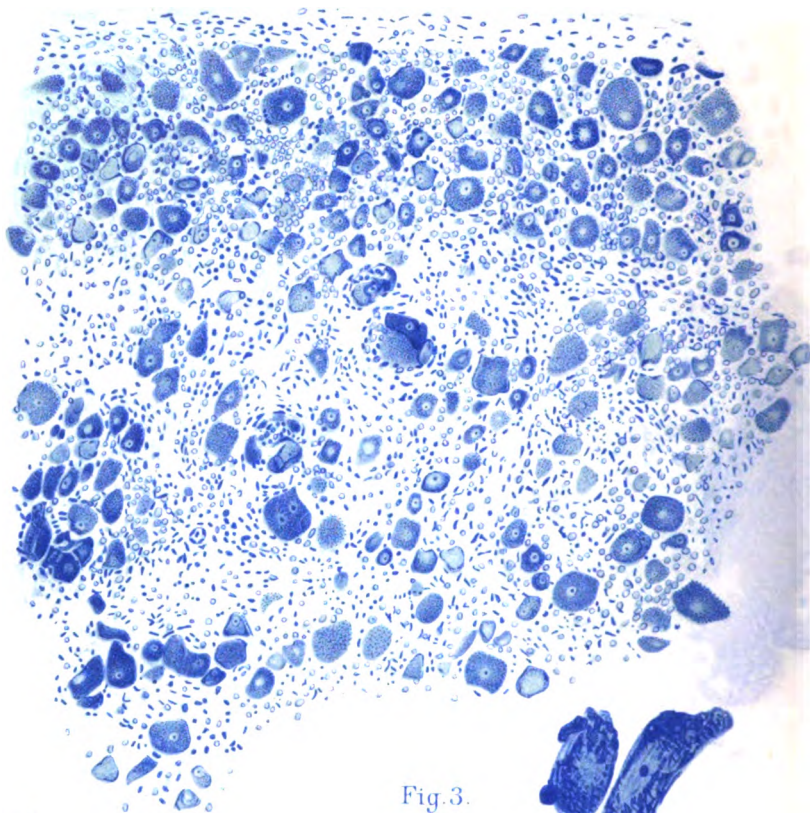


Fig.2.

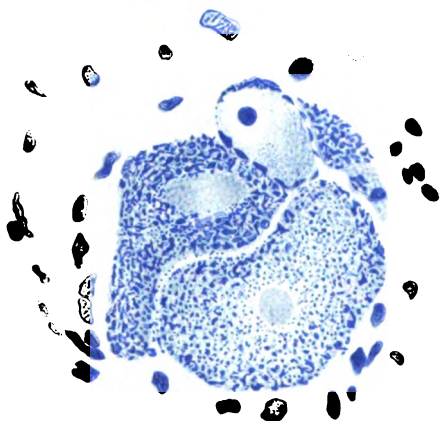


Fig.3.

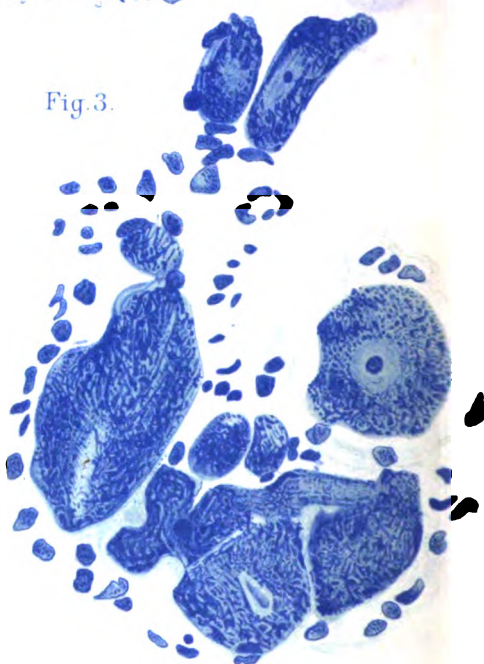


Fig. 4.

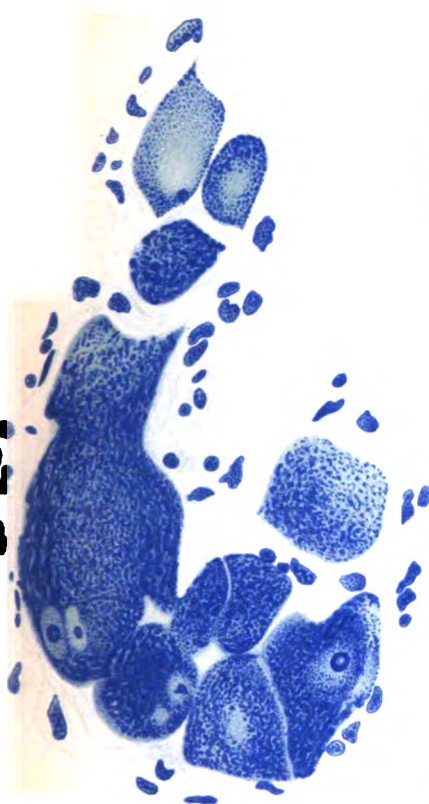


Fig. 6.

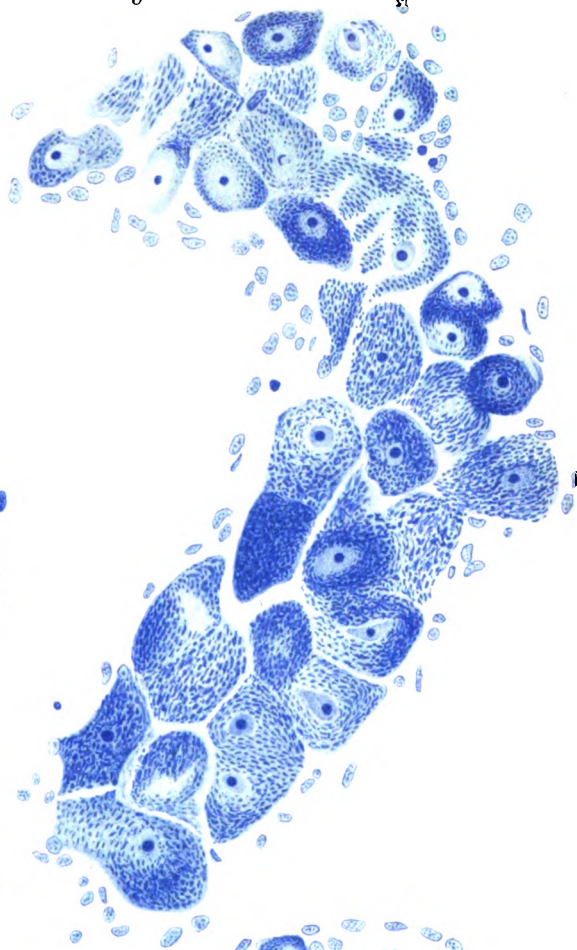


Fig. 5.

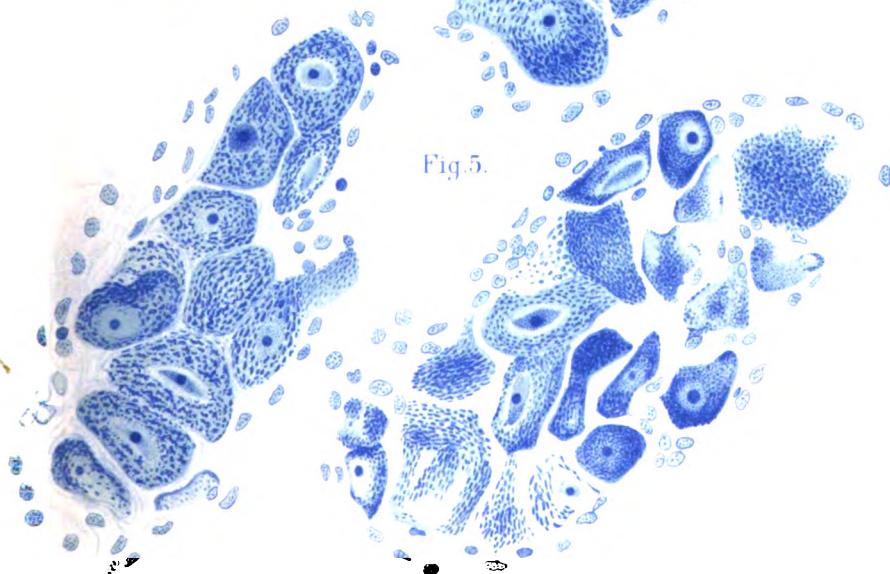




Fig.9.

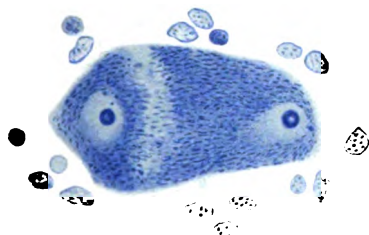


Fig.10.

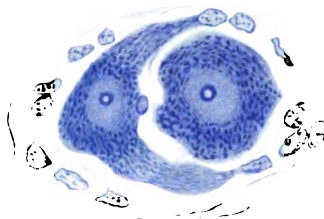


Fig.8.

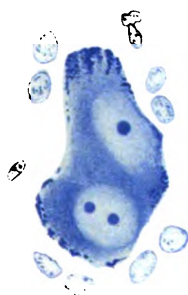


Fig.11.

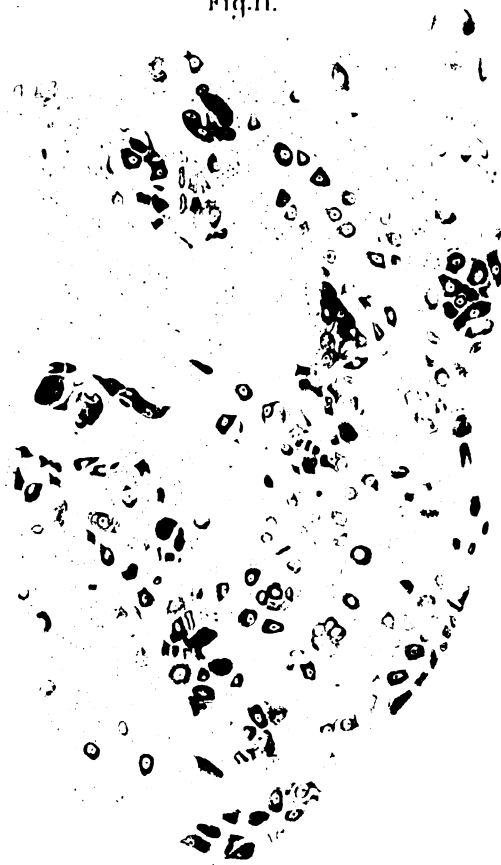
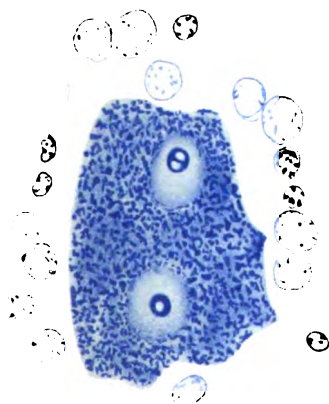


Fig.7.







## VII.

### Ueber intermittirendes Hinken — Claudication intermittente (CHARCOT) — als Symptom von Arteriosklerose.

Von

**Dr. Jarl Hagelstam,**

Docent der inneren Medicin an der Universität in Helsingfors.

Es ist Erb<sup>10,11)</sup>, dem das Verdienst gebührt, ein interessantes und wichtiges Krankheitsbild, welches der geniale Scharfblick Charcot's bereits vor geraumer Zeit entdeckt hatte<sup>5,6)</sup>, neuerdings in energischer und zugleich klarer und überzeugender Weise in Erinnerung gebracht und die Aufmerksamkeit der praktischen Aerzte von Neuem darauf gelenkt zu haben. Schon 1858 hat Charcot<sup>5)</sup> in der *Société de Biologie*“ zum ersten Male über einen Fall von „Claudication intermittente, observée dans un cas d'oblitération complète de l'une des artères iliaques primitives“ berichtet und auf den Zusammenhang zwischen dem von ihm geschilderten Befunde und gewissen Beobachtungen hingewiesen, welche die hervorragenden Thierärzte Bouley und Goubaux schon weit früher (1831) über einen unter ähnlichen Verhältnissen bei Pferden auftretenden identischen Symptomencomplex mitgetheilt hatten.

In voller Uebereinstimmung mit einem von Bouley beschriebenen Falle war, wie die Autopsie ergab, auch in dem ersten von Charcot beobachteten Falle der Symptomencomplex durch ein auf traumatischem Wege entstandenes Aneurysma der einen Art. iliaca communis bedingt, indem durch letzteres die Blutzufuhr zu der betreffenden Extremität in wesentlichem Maasse beschränkt worden war.

Bei mehreren späteren Gelegenheiten — Charcot kommt in seinen Vorlesungen mit Vorliebe auf dieses Thema zurück — hebt er jedoch hervor, dass es vorzugsweise ausgedehnte, durch Arteriosklerose hervorgerufene Veränderungen der Blutgefäße der Extremitäten sind, denen der erwähnte Symptomencomplex seine Entstehung verdankt, und er macht zugleich darauf aufmerksam, dass dieser eine nicht seltene Complication des Diabetes darstellt.<sup>7)</sup>

Noch zu einer so vorgerückten Zeit, wie 1887, findet Charcot Anlass, mit einer gewissen Schärfe seiner Verwunderung darüber Aus-



druck zu geben, dass er „keinen einzigen Arzt gefunden“ habe, der diese seinen Mittheilungen ad notam genommen hätte“). Zwar war diese Aeusserung nicht völlig berechtigt, da, wie Erb hervorhebt, sowohl Leyden in seiner „Klinik der Rückenmarkskrankheiten“ (1874), als auch Erb selbst in seinem „Handbuch der Rückenmarkskrankheiten“ (1876) der ersterwähnten Beobachtung Charcot's gedenkt. Dennoch aber bleibt als Thatsache bestehen, dass der betreffende interessante Symptomencomplex mit seiner grossen klinischen und prognostischen Bedeutung selbst nach dieser nochmaligen Erinnerung — die nahezu 30 Jahre nach dem Erscheinen der ersten Mittheilung hierüber erfolgte — nicht in das allgemeine medicinische Bewusstsein einzudringen vermocht hat, und dass demselben in der Praxis auch jetzt nicht die Aufmerksamkeit zu Theil wurde, die ihm ohne Zweifel gebührt. In den gewöhnlichen medicinischen Handbüchern sucht man meistens vergeblich nach Angaben hierüber, und selbst in modernen Specialwerken, wie z. B. in Edgren's Monographie über die Arteriosklerose (1897), findet man das intermittirende Hinken nur beiläufig erwähnt, und hierbei wird nicht einmal Charcot's Name genannt; in einer der hier enthaltenen casuistischen Mittheilungen werden indessen unzweideutige Symptome von intermittirendem Hinken, begleitet von Gangrän einiger Zehen, beschrieben.<sup>12)</sup>

In der Dissertations- und Zeitschriftenliteratur begegnet man zwar nicht so wenigen hierhergehörigen Beobachtungen sowohl älteren Datums (Sabourin 1873) wie namentlich aus dem letzten Decennium. Allein, wie bereits erwähnt wurde, waren diese Beobachtungen nicht im Stande, eine grössere Aufmerksamkeit auf sich zu lenken, bis Erb 1898 in dieser Zeitschrift die Frage zu erneuter und erschöpfender Discussion aufnahm.<sup>10)</sup>

Auf Grund eigener Beobachtungen ist Erb in der Lage, die Angaben Charcot's über den betreffenden Symptomencomplex dessen Aetiologie Pathogenese und Behandlung nicht allein in allem Wesentlichen zu bestätigen, sondern auch noch weiter zu vervollständigen.

In der Sitzung der finländischen Aerztegesellschaft am 7. October 1899 hatte ich Gelegenheit, einen in jeder Hinsicht typischen Fall von „intermittirendem Hinken“ vorzuführen, und kurz darauf, in der Sitzung am 9. December, demonstirte Homén einen in der mit dem pathologischen Institut verbundenen Nervenabtheilung internirten, nicht weniger typischen Fall.<sup>18)</sup>

Herr Prof. Homén hat mir in zuvorkommender Weise nicht nur den letzterwähnten Fall, sondern auch seine Notizen über einige von ihm früher in der Privatpraxis gemachte einschlägige Beobachtungen

zur Verfügung gestellt\*). Durch Entgegenkommen verschiedener Collegen wurde mir ferner Gelegenheit geboten, noch ein paar Fälle zu untersuchen und zu beobachten. Im Hinblick auf das durch die vorerwähnte Arbeit von Erb angeregte Interesse für diese Frage dürfte es nicht überflüssig sein, im Zusammenhang mit den vorhin erwähnten Fällen eine Zusammenstellung sämtlicher meines Wissens bisher in Finland beobachteten Fälle von „Claudication intermittente“ oder — wie Erb vorgeschlagen hat, diesen eigenartigen Symptomcomplex zu bezeichnen — „Dysbasia intermittens angiosclerotica“ zu unternehmen. Und unter Hinweis auf die oben angedeuteten Arbeiten, insbesondere von Charcot und Erb, gehe ich ohne weitere Einleitung zur Mittheilung dieser Fälle über.

### Fall I.

60jähriger Eisenbahnbeamter aus Helsingfors; consultirte mich zum ersten Male am 4. August 1899.

Anamnese. Der Vater des Pat. ist an Schlagfluss, die Mutter in hohem Alter an unbekannter Krankheit gestorben. Pat. selbst hat sich im Allgemeinen einer guten Gesundheit erfreut, abgesehen davon, dass er Jahrzehnte lang häufig von rheumatischen Schmerzen in Armen, Beinen und Kreuz belästigt worden ist. Lues wird in Abrede gestellt. Pat. hat in äusserst mässiger Weise Spirituosen gebraucht und ebenso mässig Cigaretten geraucht. Er hat sein Leben lang streng gearbeitet und während der letzten Decennien sich nicht selten überanstrengt und in dem kalten Güterschuppen, wo er seinen Dienst versehen musste, häufig kalte Füsse und Beine gehabt. — Vor etwa 10 Jahren wurde Pat. plötzlich einmal von einem Gefühl von Einschnürung am linken Fussgelenk, verbunden mit Schmerzen, die es ihm erschwerten, sich zu bewegen, befallen. Dieser Zustand dauerte etwa einen Monat, ging aber unter Massagebehandlung vollständig wieder zurück. Seither hat sich Pat. vollkommen gesund gefühlt, bis ihm vor 4 Jahren auffiel, dass eine Ermüdung der Beine sehr leicht eintrat, selbst wenn er nur kürzere Strecken ging. Seit Herbst 1898 glaubt Pat. eine Abnahme der Arbeitsfähigkeit zu bemerken; die Ermüdung der Beine stellt sich rascher ein als früher, schon beim Gehen „von einer Strassenecke zur nächsten“, und mit diesem Müdigkeitsgefühl verbindet sich eine schmerzhaft empfundene Krampf in den Waden, so dass Pat. stehen bleiben und sich abwechselnd auf jedem Fuss ausruhen muss, um weiter gehen zu können. Schon nach wenigen Minuten tritt jedoch beim Gehen die Müdigkeits- und Schmerzempfindung von Neuem auf.

Während der nämlichen Zeit hat Pat. auch immer mehr, selbst bei unerheblicher Kälte an kalten Füssen gelitten und zugleich bemerkt, dass hierbei die Zehen, besonders die des linken Fusses, ganz weiss werden. Diese Kälteempfindung ist in den letzten Jahren im Winter allmählich so

---

\*) Bezüglich dieser Notizen wünscht jedoch Prof. Homén es ausdrücklich erwähnt zu wissen, dass sie ohne Gedanken an eine dereinstige Veröffentlichung niedergeschrieben wurden.

unerträglich geworden, dass es dem Patienten äusserst schwer fällt, sich während dieser Jahreszeit im Freien zu bewegen. Alle diese Erscheinungen sind am linken Bein bedeutend stärker ausgeprägt als am rechten.

Ausserdem hat Pat. begonnen, etwas an Athemnoth und Herzklopfen, namentlich beim Treppensteigen, sowie hin und wieder an einem leichteren Schwindelgefühl zu leiden. In jüngster Zeit hat er zuweilen in der Herzgegend einen leichten, gegen die linke Schulter ausstrahlenden Schmerz, verbunden mit einem gewissen Beklemmungsgefühl, verspürt. Appetit und Schlaf sind äusserst schlecht geworden, das Gemüth verstimmt und ängstlich.

Status praesens. Pat. ist unter Mittelgrösse, von zartem Körperbau und mittlerem Ernährungszustand. Die Gesichtshaut erröthet in Folge zahlreicher kleiner oberflächlicher Venenektasien (angeblich schon seit der Jugend des Patienten); an den übrigen Körpertheilen ist die Haut graublass, an den unteren Extremitäten von leicht cyanotischem, marmorirtem Aussehen. An den Füssen tritt die Cyanose stärker hervor, besonders wenn der Pat. steht oder mit herabhängenden Füssen sitzt, wobei namentlich der linke Fuss eine dunkle, blauröthe Farbe annimmt. Diese Cyanose nimmt beim Gehen noch weiter zu, wobei ausserdem häufig, selbst in einem warmen Zimmer, sowohl die linke Grossezehe wie die zwei nächsten Zehen eine cadaverös weissliche Farbe annehmen. Bei Untersuchung der unteren Gliedmassen erscheint die Musculatur, namentlich die der Unterschenkel, schlaff und etwas atrophisch; die Füsse, insbesondere die Zehen, fühlen sich kühl an. Selbst bei sorgfältigster Palpation ist an der A. poplitea, tibialis postica (hinter dem Malleolus) und pediaea des linken Beines kein Pulsschlag zu fühlen; rechterseits lassen die Aa. poplitea und tibialis postica, nicht dagegen die A. pediaea, ein, wenn auch sehr schwaches Pulsiren erkennen. An der A. femoralis beider Beine ist der Puls deutlich fühlbar.

Die Hautsensibilität ist in ihren sämtlichen Qualitäten überall normal; nur die elektrocutane Sensibilität ist an den Zehen des linken Fusses etwas schwächer als an jenen des rechten. Bei Untersuchung mit faradischem und galvanischem Strom lässt sich keine Veränderung der Reactionsfähigkeit nachweisen. — Patellarreflexe deutlich hervortretend, weder verstärkt noch vermindert; kein Fussclonus. — Keine Störungen von Seiten des Mastdarms oder der Blase.

Respirationsorgane normal; Herzdämpfung klein, Herztöne etwas dumpf; der 1. Mitraltön erscheint nicht völlig rein. Puls klein, regelmässig, 100 Schläge in der Minute; die Arterienwand weich. Der Harn klar, eiweiss- und zuckerfrei.

Behandlung. Zunächst vollständige Ruhe; Valeriana und Bromkali, für die Nacht Sulfonal. Später Aufenthalt auf dem Lande mit äusserst mässiger Bewegung im Freien; Jodnatrium in Chinadecoct; Strophantus. Temperirte Vollbäder und lauwarme Fussbäder (35° C.) mit leichter Abreibung.

22. Januar 1900. Nach einem 5wöchigen Landaufenthalt unter Befolgung der oben erwähnten Vorschriften sowie unter fortgesetztem Gebrauch von Jodnatrium und von warmen Fussbädern hat Pat. den ganzen Herbst sich bedeutend besser befunden; Schlaf und Appetit sind wieder zurückgekehrt, und die Gemüthsstimmung ist gleichmässiger und heiterer. Pat. kann jetzt, wenn er langsam geht, ohne nennenswerthe Schwierigkeit recht lange Strecken zurücklegen; beschleunigt er aber seine Schritte,

so stellen sich die alten Beschwerden an Füßen und Beinen bald wieder ein. Pat. ist auch nicht mehr gegen die Kälte so empfindlich wie vorher; jedoch muss er sehr warme Fussbekleidung tragen. — Keine objective Veränderung hinsichtlich der Arterienpulsation und der vasomotorischen Erscheinungen. Herzthätigkeit etwas ruhiger, Puls 86.

14. December 1900. Zustand immer noch sehr befriedigend. Pat. hat seinen Dienst Winter und Sommer unausgesetzt versehen; er kann ziemlich unbehindert gehen, wenn er vermeidet, den Gang zu beschleunigen; nur macht sich während des Gehens ein Gefühl von Spannung in den Waden bemerkbar. Während des ganzen vorigen Winters konnte Pat. sich auch im Freien bewegen, ohne selbst unter strengerer Kälte besonders zu leiden. Die Zehen des linken Fusses werden jedoch immer noch häufig weiss, und Pat. empfindet in ihnen nicht selten schmerzhaftes Reissen. — Radialpuls klein, weich, Frequenz gegen 100.

Schon seit Ende des Sommers hat. Pat. weder Fussbäder noch Jodnatrium gebraucht.

## Fall II.

37jähriger Sägemühlenarbeiter aus Kotka (Finland), aufgenommen in die Nerven-Abtheilung von Prof. Homén am 11. November 1899.

Anamnese. Beide Eltern des Pat. sind am Leben; der Vater ist nach einem Schlaganfall, die Mutter in Folge eines Trauma (ein Gewicht ist ihr auf den Kopf gefallen) gelähmt. Im Uebrigen sind in der Familie des Pat. keine nervösen Leiden bekannt. Pat. hat als Kind eine Fieberkrankheit, angeblich Typhus, durchgemacht. Im Uebrigen war er gesund, bis er vor 3 Jahren an einem in der linken Kniekehle sich kundgebenden Gefühl von Eingeschlafensein und Spannung zu leiden begann. Diese Empfindung machte sich am stärksten geltend, wenn Pat. stehend seine Arbeit verrichtete, belästigte ihn aber auch beim Gehen und machte sich manchmal selbst beim Sitzen bemerkbar. Allmählich trat auch in der linken Wade eine ähnliche Empfindung auf, besonders wenn Pat. etwa einen längeren Weg ging. Im Laufe des letzten Jahres hat dieses Gefühl sich auch auf den linken Fuss ausgedehnt und hat zugleich derart zugenommen, dass Pat. nicht mehr als ein paar hundert Schritte zu gehen vermag, bis er genöthigt ist, stehen zu bleiben und sich auszuruhen. Hierbei schwinden die lästigen Sensationen stets binnen etwa zehn Minuten, jedoch nur um bei erneutem Gehen ebenso bald wie vorher wieder aufzutreten. — Im Uebrigen hat Pat. keine besondere Schwäche im linken Bein verspürt; dagegen hat er schon seit ein paar Jahren, namentlich im Winter, bemerkt, dass der linke Fuss gegen Kälte bei weitem empfindlicher ist als der rechte. — In allen sonstigen Beziehungen hat sich Pat. vollkommen gesund gefühlt. — Pat. hat angeblich von Spirituosen und Tabak sehr mässigen Gebrauch gemacht. Er ist seit 11 Jahren verheirathet und hat ein gesundes Kind; keine Aborten sind vorgekommen; Lues wird in Abrede gestellt.

Stat. praes. Pat. ist von gewöhnlichem Körperbau und mittlerem Ernährungszustand, Hautfarbe blass, Gesichtsausdruck etwas schlaff und bedrückt.

Beim Palpiren der Arterien des rechten Fusses fühlt man deutliches Pulsiren sowohl der Arteria pediae wie auch der A. tibialis postica hinter dem Malleolus; am linken Fuss ist an entsprechenden Stellen kein Pulsiren

zu fühlen. Hingegen pulsirt die linke A. poplitea beinahe stärker als die rechte.

Die Sensibilität zeigt sich bei Pinselberührung und bei Nadelstichen beiderseits gleich; die elektocutane Sensibilität ist dagegen an der lateralen Seite sowie an der 4. und 5. Zehe des linken Fusses deutlich herabgesetzt. Zwischen diesen beiden Zehen findet sich ein Geschwür von etwa 0,5 cm Durchmesser, mit blassrothem Grunde und leicht callösen Rändern sowie ohne Tendenz zur Heilung. Wenn Pat. mit herabhängenden Füßen sitzt, werden besonders die Zehen und die Aussenseite des linken Fusses bläuroth, und wenn er einige Minuten auf- und abgeht, treten an diesen Partien kreideweisse Flecken auf.

Patellarreflexe deutlich hervortretend, nicht verstärkt.

Die inneren Organe bieten nichts Bemerkenswerthes dar, ausser dass die Herztöne etwas dumpf erscheinen. Der Radialpuls ist ziemlich weich, gut gefüllt, regelmässig, nicht beschleunigt. — Der Harn ist klar, eiweiss- und zuckerfrei.

Behandlung. Lauwarme Douchen und Bäder; innerlich Jodkalium und Strophantus; Ruhe.

Keine nennenswerthe Besserung; selbst das oben erwähnte Geschwür am linken Fusse bleibt unverändert. Pat. wird am 16. December 1899 auf eigenen Wunsch entlassen.

Am 16. Januar 1900 wurde Pat. ins Diakonissinnenhaus zu Helsingfors aufgenommen und bot nunmehr nach mir vom Docenten Dr. v. Bonsdorff gütigst ertheilter Auskunft folgende Symptome dar.\*) Am linken Fusse sind die Zehen IV und V brandig, desgleichen die Haut an den benachbarten Partien des Fussrückens und des lateralen Fussrandes. Der ganze Fuss ist leicht geschwollen, die Haut bis ans Talo-Cruralgelenk geröthet mit stark hervortretenden Venen. Sehr schwache Pulsation der A. femoralis am Lig. Pouparti; im Uebrigen lässt keine Arterie des linken Beines Pulsation erkennen. Aeusserst intensive Schmerzen.

Pat. war schon zu Hause einige Zeit von schweren Schmerzen gequält worden, und die Gangrän hatte ihren Anfang an der kleinen Zehe genommen und sich von dort aus weiter verbreitet.

Am 26. Januar wurde Amputatio osteoplastica cruris (Pirogoff) gemacht; keine Ligaturen, Operation ohne Esmarch'sche Binde.

Den 6. Februar. Da der Hautlappen gangrös geworden ist, wird eine Amputatio cruris an der Grenze zwischen mittlerem und unterem Drittel vorgenommen. Die grösseren Gefässe Sitz einer hyperplastischen, obliterirenden Arteriitis, verstopft, in resistentes Bindegewebe eingebettet; die Muskelgefässe bluten recht ausgiebig. Exacte Sutura.

Am 10. März wird Pat. geheilt entlassen. Keine Schmerzen.

### Fall III.

66jähriger Beamter aus Helsingfors. Consultirte mich zum ersten Male am 25. Mai 1900.

Anamnese. Eltern des Pat. in vorgerücktem Lebensalter gestorben, der Vater einige Jahre nach einem Schlaganfall. Pat. hat viele Jahre lang

\*) Ein ausführlicherer Bericht über die hierher gehörigen pathologisch-anatomischen Erscheinungen dürfte späterhin veröffentlicht werden.

an Gicht gelitten, die in den Zehen beider Füße ihren Sitz hatte. Lues durchgemacht. Bis in die letzten Jahre hat Pat. täglich in nicht geringer Menge Spirituosen genossen, ferner „von seinem 7. Lebensjahre an“ Tabak geraucht, und zwar bis vor Kurzem noch 25 Cigaretten pro Tag, früher auch Cigarren. Grösseren körperlichen oder geistigen Anstrengungen, Erkältungen oder sonstigen thermischen Irritanten war er nicht ausgesetzt. Während der letzten Jahre hat Pat. von Seiten des Herzens verschiedene Beschwerden verspürt. Vor 4—5 Jahren begann Pat. bei Jagdausflügen zu bemerken, dass er längere Wegstrecken nicht mehr zu gehen vermochte, indem er schon nach kurzer Zeit in Folge eines schmerzhaften Gefühls im linken Unterschenkel gezwungen wurde, stehen zu bleiben. Nach kürzerem Ausruhen konnte er seinen Gang wieder aufnehmen, musste diesen jedoch bald genug wieder unterbrechen, weil der Schmerz sich von Neuem einstellte.

Dieses Uebel hat sich allmählich verschlimmert; zu den Schmerzen in der linken Wade hat sich ein Gefühl von Eingeschlafensein und Kälte in den Zehen des linken Fusses gesellt. Letztere werden zugleich häufig ganz weiss. Auch bei kürzeren Spaziergängen innerhalb der Stadt muss Pat. in Folge der schmerzhaften Empfindungen häufig stehen bleiben und sich ausruhen. Aehnliche Sensationen sind in jüngster Zeit selbst während der Ruhe aufgetreten und haben Nachts den Schlaf des Pat. gestört.

Nach einem auf ärztliche Verordnung hin erfolgten längeren Gebrauch von Jodkalium haben diese lästigen Symptome etwas nachgelassen; Pat. kann wieder mit etwas geringerer Schwierigkeit gehen und hat während der letzten Zeit nicht so sehr an kalten Füßen (bezw. Zehen) gelitten; auch sind diese nicht weiss geworden. Dagegen hat Pat. begonnen beim Gehen auch im rechten Fuss das gleiche Gefühl von Eingeschlafensein und Stechen, wenn auch etwas unbestimmter, zu empfinden.

Stat. praes. Pat. hat ein kränkliches, etwas müdes und angegriffenes Aussehen; die Hautfarbe ist granlich, blass, die Muskulatur der Beine fühlt sich schlaff und atrophisch an. Die Füße, besonders der linke, fühlen sich kühl an, und wenn Pat. eine Weile steht, nehmen die Zehen eine blauröthliche Farbe an, was am linken Fuss stärker hervortritt; die beiden mittleren Zehen dieses Fusses sind entschieden blässer als die anderen. Beim Gehen im Zimmer nehmen jedoch diese vasomotorischen Erscheinungen nicht zu.

Bei Untersuchung der Arterien der unteren Extremitäten fühlt man am rechten Bein die A. poplitea und tibialis postica hinter dem Malleolus deutlich, wenn auch ziemlich schwach pulsiren; hingegen ist an der A. pedialis kein deutlicher Puls zu constatiren. Am linken Bein lässt weder die A. pedialis, noch die A. tibialis oder poplitea Pulsiren erkennen.

Sensibilität an Beinen und Füßen, was sowohl Pinselberührung wie Nadelstiche betrifft, vollständig erhalten. Elektrische Verhältnisse normal. Patellarreflexe lebhaft, jedoch nicht in abnormem Maasse.

Hinsichtlich innerer Organe ist nur zu bemerken, dass die Herzdämpfung nach rechts den 1. Sternalrand erreicht; die Herztöne sind etwas dumpf, und beim ersten Ton hört man, am stärksten an der Herzspitze, aber deutlich auch über den übrigen Theilen des Herzens, namentlich über der Aortenmündung, ein scharf markirtes Nebengeräusch; der zweite Pulmonalton ist etwas accentuirt. Der Puls ist klein, weich, Frequenz 80—90; die Radialarterie ist weder hart noch geschlängelt. Der Harn klar, eiweiss- und zuckerfrei, spec. Gew. 1021.

Behandlung. Landaufenthalt mit äusserst mässiger Bewegung, so dass die schmerzhaften Empfindungen nicht hervorgerufen werden. Indifferenten Vollbäder und lauwarme salzhaltige Fussbäder (35° C.) mit leichter Abreibung. Innerlich Jodnatrium.

3. September 1900. Pat. hat den ganzen Sommer die gegebenen Anweisungen befolgt, jedoch nur kurze Zeit Jodnatrium gebraucht. Fühlt sich ausserordentlich erfrischt, hat weit bessere Gesichtsfarbe und lebhafteres Aussehen; auch das Gemüth ist heiterer. Pat. meint, vielleicht auch etwas leichter zu gehen, jedoch muss er immer noch in Folge eintretender Schmerzen häufig stehen bleiben und ausruhen. Keine Veränderung in Bezug auf die Beschaffenheit der Pulse.

#### Fall IV.

44jähriger Händler aus Helsingfors. Consultirte mich am 21. April 1900.

Anamnese. Hinsichtlich hereditärer Verhältnisse keine Auskunft zu erhalten; Eltern des Pat. an unbekannten Krankheiten gestorben. Vor 16—17 Jahren wurde Pat. häufig von rheumatischen Schmerzen im Kopf und Rücken, zeitweise auch in den Armen, nicht aber in den Beinen, belästigt. Lues vor 10 Jahren; keine Recidive. Pat. ist seit über 15 Jahren Markthändler und es hat ihn während dieser Zeit und auch schon früher oft stark an Füssen und Beinen gefroren. Er giebt zu, zeitweise grosse Mengen von Spirituosen verzehrt zu haben, manchmal in einem fort ein paar Monate lang, aber mit grossen Zwischenräumen. Hat sehr mässig geraucht.

Im Spätsommer 1899 bemerkte Pat. zum ersten Male, dass er bei etwas rascherem Gehen nicht mehr als etwa 300 Meter zurücklegen konnte, bis er durch heftige Schmerzen in beiden Waden — am stärksten in der rechten — genöthigt wurde, stehen zu bleiben und sich auszuruhen. Nach einer Weile konnte er wieder weiter gehen, jedoch nur in äusserst langsamem Tempo; anderenfalls stellten sich die Schmerzen noch rascher als vorher wieder ein. — Während des laufenden Winters hat Pat., entgegen seiner früheren Natur, angefangen, gegen Kälte äusserst empfindlich zu werden. Dies gilt insbesondere für die Zehen des linken Fusses, die selbst bei gelinder Kälte leicht weiss werden und in kaum erträglicher Weise frieren.

Diese sämtlichen Symptome haben sich jedoch in letzter Zeit, nachdem Pat. von seinem Arzt einer energischen Quecksilber- und Jodkaliumcur unterworfen worden ist, bedeutend gebessert.

Stat. praes. Pat. ist von mittlerer Grösse, etwas beleibt, die Musculatur, auch an den Extremitäten, kräftig entwickelt, die Haut elastisch, von normaler Farbe. Die Zehen des rechten Fusses erscheinen etwas kühler als die des linken; beim Gehen im Zimmer werden die Füsse etwas blasser und leicht cyanotisch; im Uebrigen sind keine vasomotorischen Phänomene zu constatiren, weder wenn Pat. sitzt, noch wenn er steht oder geht. Beim Palpiren der resp. Fussarterien fühlt man beiderseits deutliches Pulsiren der Aa. poplitea, tibialis postica und pediaeae, jedoch ist dieses am rechten Bein bedeutend schwächer als am linken.\*)

\*) Nach einer Mittheilung seitens des Arztes des Pat. war an der A. pediaeae und tibialis des rechten Fusses vor der antilueticischen Behandlung der Puls kaum fühlbar.

Hautsensibilität und elektrische Verhältnisse der unteren Extremitäten vollkommen normal. Patellarreflexe schwach hervortretend. Die inneren Organe bieten nichts Abnormes dar. Puls beschleunigt, ca. 90, erscheint etwas gespannt. Harn klar, eiweiss- und zuckerfrei, spec. Gewicht 1010.

#### Fall V.

52jähriger Ingenieur aus Fiskars (Finland). Consultirte Herrn Prof. Homén zum ersten Male im Sommer 1898.

Anamnese. Der Vater des Pat. hat an rheumatischen Schmerzen gelitten und ist, nach zwei mit einer Zwischenzeit von einem Jahre erfolgten Schlaganfällen, im Alter von 50 Jahren gestorben; die Mutter starb frühzeitig an der Schwindsucht. Ein paar Brüder des Pat. sind rheumatisch. Pat. war als Kind schwächlich; hat die Masern durchgemacht. Als erwachsen war er im Allgemeinen gesund, litt jedoch während mehrerer Jahre an „fliegenden“ rheumatischen Schmerzen. Leugnet Lues. Hat sehr mässig Spirituosen genossen, in der Jugend geraucht, später Tabak gekaut jedoch nicht übermässig.

Pat. ist sich nicht bewusst, speciellen schwereren Anstrengungen oder Erkältungen ausgesetzt gewesen zu sein.

Im Spätwinter 1898 empfand Pat. zum ersten Male bei einem längeren Spaziergange ein intensives Schwächegefühl in beiden Unterschenkeln. Später ist es regelmässig vorgekommen, dass Pat. beim Gehen ein unangenehmes Gefühl von Spannung und Eingeschlafensein, zuweilen auch Schmerz in den Beinen und besonders in der rechten Wade empfunden hat. Dieses Gefühl lässt gewöhnlich alsbald nach, wenn Pat. stehen bleibt, um auszurufen, worauf er seinen Weg, wenn auch nur langsam, fortsetzen kann. Beschleunigt er seinen Gang, so stellen sich die lästigen Empfindungen bald wieder ein. Ein Gefühl von Kälte in den Beinen oder Füßen hat Pat. ebenso wenig beobachtet wie eine besondere Röthe oder Blässe der Haut dieser Körpertheile. Während des letzten Jahres hat Pat. manchmal, besonders wenn er müde war, ein leichtes Gefühl von Schwindel gehabt; auch meint er, während dieser Zeit etwas nervös geworden zu sein und leichter zu ermüden als früher.

Herzklopfen oder Athemnoth nicht vorhanden; Schlaf, Appetit und Darmthätigkeit normal.

Stat. praes. am 2. August 1898. Pat. ist von kräftigem Körperbau, etwas anämisch. Im Gesicht ziemlich reichliche Acne nebst zahlreichen erweiterten Hautvenen. An den unteren Extremitäten ist die Sensibilität überall normal; keine vasomotorischen Störungen; die Venen des rechten Fusses etwas erweitert. Beim Palpiren der resp. Fussarterien fühlt man deutliche Pulsation der A. pedialis des linken Fusses, an der entsprechenden Arterie des rechten Fusses ist dagegen der Puls kaum fühlbar; die A. poplitea lässt beiderseits schwaches Pulsiren erkennen.

Keine Muskelatrophien oder sonstige trophische Störungen. Patellarreflexe normal.

Seitens innerer Organe ist nur zu bemerken, dass die Herztöne etwas dumpf sind; Puls klein, regelmässig, Frequenz 80—90.

Harn klar, eiweiss- und zuckerfrei, spec. Gewicht 1021.



20. August 1898. Nach einer allgemein kräftigenden Behandlung mit temperirten Bädern und Roborantien fühlt sich Pat. etwas besser; geht mit geringerer Schwierigkeit; die Schmerzen haben etwas nachgelassen.

14. April 1900. Der Zustand des Pat. im Wesentlichen unverändert geblieben; jedoch hat sich nach seiner eigenen Ansicht der Allgemeinzustand verschlimmert: Pat. wird leicht müde und träge; auch glaubt er eine Abnahme des Intellectes zu bemerken. — Die Schmerzen in den Beinen treten ebenso wie früher auf, häufig recht bald nach dem Ausgehen; sie beginnen in der rechten Wade, greifen aber bei etwas grösserer Anstrengung auch die linke an. Gelegentlich kommt es auch vor, dass die Schmerzen, anstatt in den Waden, im Unterleib auftreten; sie machen dann den Eindruck schmerzhafter Blähungen und hören erst auf, wenn Pat. stehen bleibt und sich ausruht. Im Uebrigen befindet sich der Verdauungsapparat in gutem Zustande. Im Laufe des letzten Jahres ist an Händen und Füßen des Pat. ein hartnäckiges, juckendes, sehr lästiges Ekzem entstanden.

Bei Palpation der Arterien der Beine fühlt man an beiden Aa. femorales deutlichen Puls; dagegen ist an der A. poplitea, tibialis und pedisea beider Beine keine Pulsation zu fühlen. Im Uebrigen keine deutlichen Anzeichen einer Arteriosklerose.

9. October 1900. Nach einer mit elektrischer und Massage-Behandlung, vegetarianischer Diät u. s. w. verbundenen 10wöchigen Badecur findet Pat. seinen Zustand einigermassen gebessert. Er kann etwas längere Strecken gehen, bevor die Spannung in den Waden eintritt; jedoch ist dies verschieden und von dem Allgemeinbefinden im Uebrigen abhängig. Diesen Sommer hat Pat. das Radfahren angefangen und wird hierbei weniger von Schmerzen in den Beinen, um so häufiger aber von den vorhin erwähnten Leibscherzen belästigt.

Die Untersuchung der Arterienpulse ergibt das gleiche Resultat wie voriges Mal.

10. December 1900. Nach Mittheilung seitens des Arztes des Pat. hatte dieser am 31. October Morgens beim Erwachen eine gewisse Steifigkeit der Zunge bemerkt, wodurch ihm das Sprechen schwer fiel; gleichzeitig bereitete ihm auch das Kauen Schwierigkeit, indem er sich sehr häufig in die linke Wange biss. Die linke Gesichtshälfte war schlaff mit etwas herabhängendem Mundwinkel; das linke Auge konnte nur unvollständig geschlossen werden. Eine Schwäche des Armes oder Beines wurde nicht bemerkt. Der erwähnte Zustand besserte sich binnen einer bis ein paar Wochen und genirt Pat. überhaupt kaum mehr. Pat. ist höchst deprimirt.

#### Fall VI.

48jähriger Beamter aus Ofa (Russland). Consultirte Herrn Prof. Homén zum ersten Male im Sommer 1896.

Anamnese. In hereditärer Beziehung nichts Bemerkenswerthes; Pat. gehört einer ziemlich gesunden Familie an. Vor etwa 10 Jahren, nach dem Tode seiner Frau — an deren Krankenbett er viel gewacht hatte — begann Pat. bei längeren Spaziergängen an einer bestimmten Stelle der linken Fusssohle einen intensiven Schmerz zu empfinden. Nach und nach wurde dieser dumpfer, worauf, wenn der Gang fortgesetzt wurde, der ganze Fuss gleichsam einschloß. Wenn Pat. dann eine Weile stehen blieb oder

vielmehr wenn er sich zum Ausruhen hinsetzte, liessen diese unangenehmen Sensationen bald nach. Nach Verlauf einiger Jahre hörten die schmerzhaften Empfindungen im linken Fuss auf, traten aber dafür in gleicher Weise im rechten auf. Ein Jahr später localisirten sie sich von Neuem in dem linken Fuss, haben aber die drei letzten Jahre ihren Sitz wiederum im rechten Fusse gehabt. Pat. ist mittelst Elektrizität und Massage behandelt worden und will dadurch einige Linderung erfahren haben. Im Uebrigen hält sich Pat. für gesund; hat nur starke Neigung zur Transpiration. Stellt Lues in Abrede.

Pat. giebt an, Spirituosen mässig (?) genossen zu haben; ist ziemlich starker Raucher.

Stat. praes. am 30. Juni 1896. Pat ist wohlgenährt, das Gesicht congestionirt und gedunsen (dürfte Alkohol missbraucht haben). Herztöne rein; Puls regelmässig, Frequenz 70. An der A. pedialis beider Füsse ist ein Pulsschlag kaum fühlbar; hinter dem inneren Knöchel beider Füsse fühlt man deutlich einen etwas empfindlichen Strang, der sich, obwohl weniger deutlich, ein Stück weit am Unterschenkel hinauf verfolgen lässt. Pat. ist auch gegen Druck auf den medialen Rand beider Fusssohlen empfindlich.

5. August 1896. Nachdem Pat. einige Wochen lang bei vorwiegender Ruhe mit indifferenten Bädern behandelt worden ist, fühlt er sich etwas besser.

5. August 1897. Pat. hat sich nach der Cur im vorigen Sommer bedeutend rüstiger gefühlt. Die Schmerzen im rechten Fuss sind nicht mehr aufgetreten; dagegen hat Pat. manchmal in den Waden, besonders in der rechten, ähnliche Schmerzen gespürt. Gewöhnlich schwinden diese Schmerzen, wenn er sich hinsetzt und eine Weile ausruht. Auch Nachts befällt ihn zuweilen eine Art schmerzhaften Wadenkrampfes. Von Zeit zu Zeit ist er von einem leichten dumpfen, anhaltenden Schmerz in den Fingern, verbunden mit einem Gefühl von Einschlafen derselben belästigt worden.

Schwitzt immer noch leicht und reichlich.

Behandlung die gleiche wie voriges Jahr.

1. Juli 1899. Die Fusschmerzen nahezu gänzlich verschwunden; dagegen nach wie vor beim Gehen Schmerzen in den Waden und Neigung zum Schwitzen.

2. August (1899). Nach wiederholter Badecur fühlt sich Pat. allgemein erfrischt; auch die Wadenschmerzen haben etwas nachgelassen.

## Fall VII.

56jähriger ehemaliger Officier aus Tavastehus (Finland). Consultirte Herrn Prof. Homén zum ersten Male am 12. September 1899.

Anamnese. Der Vater des Pat. starb im 65. Lebensjahre am Schlag. Disposition zu Herz- und Blutgefässerkrankungen dürfte in der Familie vorhanden sein. Pat. war früher im Allgemeinen gesund; hat Lues nicht gehabt. Dürfte während langjähriger Dienstzeit in Russland ziemlich flott gelebt haben, ohne jedoch eigentlich Alkohol zu missbrauchen. Pat. nahm an dem russisch-türkischen Feldzuge 1877—78 theil, wobei er viele Strapazen durchmachte und in nicht geringen Mengen Spirituosen verzehrte. Ist von jeher starker Raucher.

Darmthätigkeit meistens träge. Seit mehreren Jahren Oppressionsgefühl der Brust. 1894 gewährte Pat. beim Manöver zum ersten Male einen heftigen Schmerz und Spannung in der linken, etwas auch in der rechten Wade. Diese Empfindungen hörten jedoch auf, sobald er sich einige Augenblicke ausgeruht hatte. Seither kehren ähnliche Schmerzanfälle regelmässig wieder, wenn Pat. geht oder in anderer Weise die Beine anstrengt, lassen aber stets nach, wenn er zum Ausruhen stehen bleibt oder sich hinsetzt. Dieser Zustand hat sich ziemlich unverändert erhalten, bis Pat. im Frühjahr 1899, im Zusammenhang mit einem allgemeinen Uebelbefinden, von einem schweren und recht anhaltenden Schmerz im linken Unterschenkel und Fuss befallen wurde; mitunter dehnte sich der Schmerz über das ganze linke Bein und gelegentlich, wenn auch in geringerem Grade, selbst auf den rechten Unterschenkel aus. Der Schmerz im linken Bein wurde bei Bewegung noch mehr gesteigert.

Diese Schmerzen dauerten unter wechselnden Besserungen und Verschlimmerungen fort. — Als Pat. im Juni (1899) während eines kürzeren Aufenthaltes in Enköping (Schweden) wegen Ischias einer energischen Behandlung mit heissen Bädern etc. unterworfen wurde, verschlimmerte sich der Zustand in hohem Grade, und die Schmerzen wurden äusserst schwer und anhaltend. Erst Ende Juni, als Pat. Ruhe beobachtete und von seinem Hausarzt mit Jodkalium und Strophantus behandelt wurde, trat eine Besserung sowohl des angegriffenen Allgemeinzustandes wie auch der localen Störungen ein, so dass sich Pat. auf kürzeren Strecken wieder ziemlich unbehindert bewegen kann und bei Ruhe seine Schmerzen nur wenig empfindet.

Stat. praes. Pat. ist von gewöhnlichem Körperbau, etwas anämisch. An beiden Füßen sowie am unteren Drittel beider Unterschenkel eine geringe Herabsetzung der Sensibilität, am deutlichsten hervortretend am linken Fusse. Bei galvanischer Reizung der Nn. peronei des rechten Beines KaSZ bei 2—3 M.-A., linkerseits bei 3—4 M.-A. — Bei Untersuchung der resp. Gefässe fühlt man an den Arterien beider Unterschenkel sowie bei sehr sorgfältiger Palpation auch an der A. pediae des rechten Fusses ein äusserst schwaches Pulsiren; die A. pediae des linken Fusses lässt keinen Puls erkennen. Der linke Fuss nimmt leicht eine rothblaue Farbe an, wenn er nach unten hängt; zugleich fühlt er sich etwas kühl an. Patellarreflexe gut entwickelt.

Bezüglich innerer Organe liegt nichts Bemerkenswerthes vor, ausser dass die Herztöne etwas dumpf sind. Die Radialarterien sind etwas starr; die Pulsfrequenz ungefähr 80.

Harn albumin- und zuckerfrei.

Behandlung. Ruhe, Jodkalium, Elektrizität.

4. December 1900. Den ganzen vorigen Herbst und Winter blieb der Zustand ziemlich unverändert. Im letzten Sommer machte Pat. eine Badecur durch; gewährte aber schon damals eine Abmagerung beider Unterschenkel, namentlich des linken. Im Laufe des Herbstes nahmen die Schmerzen wieder zu und quälten, indem sie continuirlich wurden, Pat. Tag und Nacht. Bei der Untersuchung wird eine ausgesprochene Atrophie der Musculatur der unteren Extremitäten, sowohl der Ober- wie besonders der Unterschenkel, am stärksten ausgeprägt am linken Bein constatirt. Beim Messen zeigt sich, dass der Umkreis der rechten Wade 32 cm, jener

der linken 29 cm beträgt. 12 cm oberhalb des Knies misst der rechte Oberschenkel 39, der linke 36 cm im Umkreis. Am linken Bein ist selbst an der A. femoralis kein Puls fühlbar; die rechtsseitige A. femoralis pulsirt ungewöhnlich stark; an den Arterien des Unterschenkels und Fusses ist ein Pulsiren nicht mit Sicherheit zu constatiren.

Nachtrag laut gütiger Mittheilung von Herrn Dozenten Dr. v. Bonsdorff.

Da die Schmerzen im linken Bein immer intensiver wurden, da ferner am Fussrücken, dem Talo-Cruralgelenk zunächst unzweideutige Anzeichen einer beginnenden Gangrän auftraten, und da selbst an der A. femoralis dieses Beines keine Pulsation entdeckt werden konnte, so wurde am 12. December 1900 die Amputatio femoris ausgeführt.

Hierbei stellte sich heraus, dass die sich darbietenden Gefässe hochgradig verkalkt waren; die A. femoralis fühlte sich wie ein harter Cylinder an; dieser adhärirte nicht an den umgebenden Geweben, das Lumen war durch einen entfärbten Thrombus gänzlich obliterirt. \*)

In sämmtlichen oben angeführten Fällen scheint mir das Bild desjenigen Symptomencomplexes, der den Namen „intermittirendes Hinken“ führt, so wie dieses Bild namentlich durch Charcot und Erb festgestellt worden ist, in einer derart typischen Weise hervorzutreten, dass ich von einer detaillirten Begründung der Diagnose Abstand nehmen kann.

Ausser dem auch von anderen Beobachtern verzeichneten Umstand, dass der Anfang der betreffenden Affectionen nicht selten sehr weit, bis zu zehn Jahren, und noch länger zurückverfolgt werden kann, und dass gelegentlich sogar recht anhaltende Remissionen vorkommen, möchte ich speciell auf das beim Fall VI angeführte auffällige Verhältniss hinweisen, dass die Symptome während einer relativ langen Zeit in der einen Extremität aufhören können, um sich während dieser Zeit in der anderen Extremität zu localisiren.

In der überwiegenden Mehrzahl der in der Literatur mitgetheilten Beobachtungen über den hier besprochenen Symptomencomplex hat dieser ausschliesslich in den unteren Extremitäten seinen Sitz gehabt. In einigen vereinzeltten Fällen sind jedoch vollkommen identische Störungen auch an Armen und Händen beobachtet worden. Erb referirt einen von Nothnagel beobachteten, recht typischen eigenartigen Fall.

Ueber einen in mehrfacher Hinsicht lehrreichen Fall berichtet Wwedensky<sup>36)</sup>. Ein 28jähriger Geistlicher begann, nach einer gründlichen Durchkältung an Schmerzen sowie Kältegefühl am rechten

\*) Auch die in diesem Falle beobachteten pathologisch-anatomischen Verhältnisse dürften, zwecks späterer Veröffentlichung, zum Gegenstand genaueren Studiums gemacht werden.

Handgelenk und am rechten Fuss zu leiden. Nach einer kurzen Zeit andauernder Besserung trat Schwäche der Beine ein; Pat. konnte keine längeren Strecken gehen, ohne zu ermüden, und hierbei stellten sich im rechten Bein Schmerzen ein. Beim Ausruhen verschwanden die Schmerzen, kehrten aber, selbst bei mässigem Gange, bald wieder zurück. In ähnlicher Weise verhielt sich der rechte Arm; Pat. konnte nicht lange arbeiten — z. B. schreiben —, ohne dass sich im Handgelenk und in den Fingern Schmerzen einstellten. Zugleich wurde eine gesteigerte Schweisssecretion am rechten Handgelenk beobachtet, und später empfand Pat. sehr häufig ein lästiges Kältegefühl im rechten Arm und Bein; das Handgelenk und die Finger wurden schon bei gelinder Kälte blau. Nach wechselnden Besserungen und Verschlimmerungen entstanden je an der Spitze des zweiten und dritten Fingers der rechten Hand wenig schmerzhaft Ulcerationen, die jedoch unter zweckmässiger Behandlung wieder heilten; und später trat an Zehen des rechten Fusses eine Gangrän ein, die schliesslich die Exarticulation der dritten Zehe veranlasste. Bei der Untersuchung wurde constatirt, dass der rechte Vorderarm etwas magerer und kühler war, als der linke; desgleichen war der rechte Unterschenkel etwas abgemagert, der Patellarreflex verstärkt. — Sensibilität und elektrisches Verhalten überall normal. In der A. radialis und ulnaris des rechten Armes keine, in der A. brachialis unbedeutende, in der A. axillaris dagegen deutliche Pulsation fühlbar. Desgleichen ist die Pulsation der A. tibialis des rechten Beines aufgehoben, indess der Puls an der A. poplitea sehr schwach, an der A. femoralis deutlich fühlbar ist.

Dieser bemerkenswerthe Fall bildet somit eine recht typische Illustration des intermittirenden Hinkens, und zeigt zugleich, dass ein in jeder Hinsicht gleichartiger Symptomencomplex in vollständig ausgebildeter Gestalt auch in den oberen Extremitäten auftreten kann.

Diese Localisation ist, wie oben bemerkt wurde, wohl zu den Seltenheiten zu rechnen. Nichtsdestoweniger könnten vielleicht bei sorgfältiger Nachforschung Andeutungen davon häufiger angetroffen werden.

Eine solche Andeutung ist wohl z. B. die in meinem Fall VI erwähnte Angabe, dass Pat. zeitweise in den Fingern einen andauernden dumpfen Schmerz und ein Gefühl von Eingeschlafensein empfunden hat. Leider fehlen in diesem Falle Notizen über das Verhalten der Pulse in den oberen Extremitäten.

Fälle, in denen bei jungen Personen Blutgefässveränderungen in den oberen Extremitäten mit Pulslosigkeit und begleitet von vasomotorischen und trophischen Störungen vorgekommen sind, haben Will<sup>34)</sup>,

Hadden<sup>16)</sup>, Heydenreich<sup>17)</sup> u. A. mitgetheilt; aber wenn auch diese Affectionen wahrscheinlich mit der hier erörterten verwandt sind, sehe ich mich dennoch nicht veranlasst, auf diese Fälle einzugehen, da sie keine directen Anknüpfungspunkte zur Frage über das intermittirende Hinken darbieten.

Was die pathologisch-anatomischen Veränderungen betrifft, welche den letzterwähnten Symptomencomplex bedingen, so sind sie von einer Mehrzahl der Forscher vorzugsweise an amputirten Gliedmassen studirt, und hierbei sind theilweise recht divergirende Anschauungen ausgesprochen worden. Die von Charcot in seiner ersten Publication mitgetheilte Beobachtung eines die Hauptarterie comprimirenden Aneurysma hat nur in einem von Bourgeois<sup>2)</sup> citirten Falle von Manoury ihr Gegenstück gefunden, indem hier ein Aneurysma der A. poplitea als Causa mali befunden wurde. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle hat man in den betreffenden Blutgefässen einen ähnlichen Krankheitsprocess vorgefunden, wie der zuerst von Friedländer unter der Bezeichnung Arteriitis obliterans beschriebene<sup>13)</sup>.

Hierbei sei jedoch bemerkt, dass es sich bei der von Friedländer beschriebenen Arteriitis um eine secundäre Affection der feineren Arterien im Anschluss an einen entzündlichen oder indurativen Process in den umgebenden Geweben (z. B. in der Lunge) handelte, indess ein ähnlicher, aber primär entstehender Process in den Gefässen der Extremitäten (auch in den grösseren) zuerst durch v. Winiwarter<sup>35)</sup> als Ursache spontaner Gangrän bei jugendlichen Personen beschrieben wurde. Dieser Process ist später von Billroth als „Endarteriitis hyperplastica“ bezeichnet worden. v. Winiwarter gelangte bei seinen Untersuchungen an amputirten Gliedmassen zu der Schlussfolgerung, dass die Ursache der Gangrän in einer von der gewöhnlichen Arteriosklerose abweichenden Blutgefässerkrankung zu suchen sei, die mit der Friedländer'schen Endarteriitis Uebereinstimmung zeigt.

Eine, wie mir scheint, sehr plausible Erläuterung dieser Frage hat Weiss<sup>33)</sup> durch eine Untersuchung geliefert, die er auf Anregung von Zoege v. Manteuffel in sechs Fällen von spontaner Gangrän bei jüngeren Personen, mit oder ohne vorausgehende Erscheinungen eines intermittirenden Hinkens, ausführte. Weiss fand nämlich in keinem unter seinen Fällen etwas, das zu der Annahme eines von der gewöhnlichen Arteriosklerose abweichenden Krankheitsprocesses berechtigt hätte. Wo eine vollständige Obliteration des Gefässlumens vorhanden war, fand sie eine ungesuchte Erklärung durch die Annahme eines in einem Gefäss mit sklerosirter Wandung entstandenen und späterhin organisirten Thrombus.

Diese Auffassung wird auch von Zoege v. Manteuffel sehr ener-

gisch vertreten, u. A. gegenüber Borchard<sup>1)</sup>, der die Obliteration des Gefäßlumens hauptsächlich auf eine Endothel-Proliferation seitens der Intima zurückführen will, wenngleich geronnenes und in der Folge organisirtes Blut auch in einigem Maasse dazu beigetragen haben mag.

Ohne auf eine detaillirte Untersuchung dieser pathologisch-anatomischen Frage eingehen zu können, wozu mir Material fehlte, möchte ich nur andeutungsweise den Umstand hervorheben, dass man bei genauerem Durchsehen der in der Literatur referirten wie auch der von mir hier oben mitgetheilten Krankengeschichten sehr häufig bei den mit intermittirendem Hinken behafteten Individuen auch sonstige mehr oder weniger ausgeprägte Symptome von Störungen der Kreislauforgane antrifft, und dass in vielen Fällen eine unzweifelhafte, zur Arteriosklerose disponirende Diathese vorhanden ist. In letzterer Beziehung sei auf das wohl kaum zufällige Verhältniss hingewiesen, dass unter meinen oben mitgetheilten 7 Fällen nicht weniger als 5 Patienten oder alle, die darüber Auskunft ertheilen konnten, angegeben haben, dass ihre resp. Väter Schlaganfälle erlitten haben.

Eine vereinzelte Beobachtung von Erb, betreffend einen 69jährigen, an typischer und ausgebreiteter Gefäßverkalkung leidenden Mann. bei dem an sämmtlichen von der Sklerose befallenen Fussarterien kein Puls zu fühlen war, ohne dass der Pat. dennoch seitens der unteren Extremitäten irgend welche, sei es sensible, sei es motorische Störungen verspürt hatte, könnte möglicherweise zu Gunsten der Auffassung angeführt werden, dass die bei dem intermittirenden Hinken vorkommende obliterirende Arteriitis wesentlich anderer Natur sei. Allein im Hinblick auf das wechselnde Krankheitsbild, das wir bei dieser Form der Arteriosklerose, welche von Runeberg<sup>29)</sup> als „Arteriosklerose vom Typus der Alterssklerose“ definirt worden ist, finden; je nachdem die hyperplastischen oder die degenerativen Prozesse vorzugsweise entwickelt sind, ist es schwer, eine derartige Auffassung zu acceptiren. Dass es die ersteren Prozesse sind, die bei dem hier in Frage stehenden Krankheitsbilde im Allgemeinen vorherrschen, scheint aus den meisten diesbezüglichen Untersuchungen hervorzugehen, und dass das Krankheitsbild hierdurch sein Gepräge erhält, wird auch von Erb angedeutet. Dass aber andererseits die charakteristischen Symptome eines intermittirenden Hinkens auch durch solche Gefäßaffectionen werden hervorgerufen können, die in entschieden überwiegender Weise mit Entartungs- bzw. Verkalkungsprocessen einhergehen, ergibt sich aus wenigstens zwei unter meinen oben referirten Fällen. So wird im Fall VI erwähnt, dass die A. tibialis postica beiderseits sich wie ein fester, nicht pulsirender, beim Palpiren etwas empfind-

licher Strang anfühlte, der noch ein Stück weit am Unterschenkel aufwärts verfolgt werden konnte. Im Fall VII wiederum zeigten die Arterien des amputierten Beines ausgedehnte Verkalkungen ohne auffallende Anzeichen von hyperplastischen Vorgängen. Auch in einer weiter unten referirten Beobachtung von Lapinsky<sup>21)</sup> wurden „atheromatöse“ Veränderungen in den resp. Arterien constatirt. Die Thatsache, dass der oben erwähnte Typus der Arteriosklerose, welcher, wie u. A. Runeberg<sup>29)</sup> hervorhebt, keineswegs ausschliesslich bei vorgeschrittenem Alter angetroffen wird, seinen Sitz mit Vorliebe in gewissen beschränkten Gefässgebieten nimmt, vor Allem im Herzen und Gehirn, spricht auch nicht gegen die vorhin angedeutete Auffassung von der Natur der obliterirenden Arteriitis. Ich möchte in diesem Zusammenhang darauf hinweisen, wie meine Fälle I, III und VII unverkennbare Herzsymptome darboten, indess beim Falle V eine ernste Kreislaufstörung im Gehirn Aufmerksamkeit erheischt.

Dass namentlich die Gefässe der unteren Extremitäten unter gewissen Umständen von jenen hochgradigen Alterationen befallen werden, die als Ursachen des intermittirenden Hinkens angesprochen worden sind, erscheint im Hinblick auf Arbeiten von Sack<sup>30)</sup>, Mehnert<sup>25)</sup> und Bregmann<sup>3)</sup> nicht geeignet, Verwunderung zu erregen. Die von Thoma inauguirten, an im Ganzen 180 Leichen vorgenommenen, sowohl makro- wie mikroskopischen Untersuchungen dieser Autoren über die Verbreitung der Arteriosklerose innerhalb verschiedener Gefässgebiete ergaben ein durchaus übereinstimmendes Resultat, welches sich in folgendem Satz zusammenfassen lässt. „Die diffuse Arteriosklerose ist vorzugsweise häufig in den Arterien der Extremitäten und wird hier um so häufiger und stärker entwickelt gefunden, je mehr man sich von dem Centralorgane des Kreislaufs entfernt“.

Bei einer vergleichenden Prüfung der klinischen und der pathologisch-anatomischen Verhältnisse ist es indessen schwer, sämmtliche bei dem intermittirenden Hinken auftretende Erscheinungen nur auf Grund der Arterienobliteration zu erklären; vielmehr erscheint es von vornherein nothwendig, hierbei ausserdem noch an irgend ein nervöses Moment zu denken.

Bekanntlich hat Nothnagel<sup>26)</sup> den Schmerzen bei gewissen Herzaffectationen, besonders bei denjenigen, die auf einer Arteriosklerose beruhen, einen vasculären Ursprung zuschreiben wollen. Zwar könnte man nun vielleicht der Ansicht sein, dass in ähnlicher Weise auch die beim intermittirenden Hinken auftretenden charakteristischen Parästhesien und Schmerzen vasculären Ursprungs seien, und die intermittirenden Motilitätsstörungen als eine rein meiopragische Erscheinung



im Sinne Potain's betrachten, insofern die verengten Gefässe den gesteigerten Anforderungen in Bezug auf Blutzufuhr zu den resp. Muskeln, wenn diese angestrengt werden, nicht genügen könnten. Aber selbst unter dieser Voraussetzung sprechen doch gewisse andere Symptome, wie z. B. die charakteristischen vasomotorischen Erscheinungen und die auf vorgerückten Stadien gewöhnlichen trophischen Störungen mit grösserer Bestimmtheit für die Annahme, dass auch das Nervensystem in einer oder der anderen Weise, sei es vorübergehend, sei es beständig, am Zustandekommen des Krankheitsbildes mehr direct theiligt ist.

Zwar stimmen die Erfahrungen sämtlicher Beobachter darin überein, dass in den reinen und typischen Fällen von intermittirendem Hinken weder hinsichtlich der Sensibilität noch in Bezug auf elektrische Reaction oder Sehnenreflexe nennenswerthe Abweichungen vom normalen Verhalten vorkommen\*). Dafür aber fehlt es nicht an pathologisch-anatomischen Beobachtungen, die das Vorkommen mehr oder weniger ausgebreiteter degenerativer Störungen innerhalb des betreffenden Nervengebietes bestätigen. Wenn auch diese sämtlichen Beobachtungen an amputirten Gliedmassen in Fällen gemacht worden sind, wo bereits Gangrän eingetreten war, so können dennoch die Veränderungen der Nerven nicht als secundäre Folgen der Gangrän aufgefasst werden, sondern sie haben im Gegentheil dazu beigetragen, diese hervorzurufen und sind demnach als ein zur Entwicklung der Krankheit mitwirkendes Moment anzusprechen.

Vielfach citirt wird eine Mittheilung von Pitres und Vaillard<sup>28)</sup>, die in einem Fall von ausgedehnter Gangrän beider Füsse das Gefässsystem völlig intact, dagegen die peripheren Nerven der unteren Extremitäten entartet vorfanden, wodurch somit dargelegt würde, dass derartige Störungen ausschliesslich durch Vermittlung des Nervensystems hervorgerufen werden können.

Andererseits zeigt ein von Joffroy und Achard<sup>20)</sup> mitgetheilte Fall, in welchem Maasse eine fortschreitende Entartung der peripheren Nerven auf Grund der Obliteration ihrer ernährenden Gefässe zu Stande kommen kann.

In näherer Beziehung zu der vorliegenden Frage steht eine Mittheilung von Dutil und Lamy<sup>9)</sup> über einen 40jährigen Mann, der an einer typischen „Claudication intermittente“ litt, und an dessen unteren Extremitäten im Verlaufe von fünf Jahren in Folge wiederholter Gangrän mehrfache Amputationen vorgenommen werden mussten.

\*) Ich sehe hierbei von Goldflam<sup>14)</sup> ab, der gesteigerte Sehnenreflexe gefunden und diese als Folge einer durch periphere Irritantie hervorgerufenen erhöhten Reizbarkeit des Rückenmarkes aufgefasst hat.

Die Nekroskopie und die mikroskopische Untersuchung zeigten ausser dem typischen Bilde einer sogen. Arteriitis obliterans, wobei sämtliche Gefässe und Nerven in resistentem Bindegewebe eingebettet lagen, und u. A. die ernährenden Gefässe der Nerven grösstentheils obstruirt waren, auch das interstitielle Bindegewebe der Nervenstämme beträchtlich verdickt und einen Theil der Nervenfasern in Degeneration begriffen.

Von grossem Interesse sind auch zwei in dieser Zeitschrift veröffentlichte Arbeiten von Lapinsky<sup>21, 22</sup>).

Die erstere von diesen betrifft acht 26- bis 55jährige Patienten mit zur Gangrän führenden Störungen in den unteren Extremitäten — in 7 Fällen je in der einen, in 1 Falle in beiden. In sämtlichen Fällen waren zu Beginn der Entwicklung der Krankheit mehr oder weniger unverkennbare Symptome von intermittirendem Hinken vorgekommen.

Bei Untersuchung der Arterien der von dem Leiden betroffenen Extremitäten war nur an der A. femoralis der Puls zu fühlen; die Arterien des Unterschenkels und des Fusses fühlten sich hart und geschlängelt, nicht zusammendrückbar an, indess sie an der entsprechenden gesunden Extremität nahezu oder gänzlich normal erschienen und deutlichen Pulsschlag erkennen liessen.

Die anatomische Untersuchung der in fünf Fällen amputirten Gliedmassen ergab in einem Falle eine weit gediehene „Atheromatose“ der A. tibialis und A. peronea, deren resp. Lumen durch ein resistentes, fibröses Gewebe auf  $\frac{1}{4}$  reducirt war; in den übrigen vier Fällen wurde eine „Arteriitis obliterans“ mit einer grossen Menge neugebildeter Gefässe constatirt; auch die letzteren waren „degenerirt und obliterirt“.

Ferner zeigen sich die Nervenstämme fast vollständig mit den Gefässbündeln verschmolzen und stark ödematös. Bei mikroskopischer Untersuchung boten die Vasa nervorum ein hochgradig verändertes Aussehen dar mit stark verengtem Lumen und dicker Wandung. Die Bindegewebssubstanz der Nerven zeigte in sämtlichen Fällen eine beträchtliche Vermehrung, die in seiner ersten Linie das Endoneurium und nächst diesem das Epineurium betraf, und das vermehrte Bindegewebe übte zusammen mit dem Oedem der Nervenstämme einen Druck auf die einzelnen Nervenfasern aus. Diese boten im Allgemeinen die geringste Alteration dar; die Markscheiden waren meistens von normaler Dicke und färbten sich gut; an einzelnen Stellen, namentlich in der Nähe der gangränösen Partien, wo das Endoneurium am stärksten verdickt war, erschienen sie indessen abnorm dünn. Was die Axencylinder betrifft, konnten keine Veränderungen mit Sicherheit festgestellt werden.

Auf Grund der soeben erwähnten, sowohl klinischen wie anatomischen Verhältnisse ist Lapinsky der Ansicht, dass hier von einer Neuritis im eigentlichen Sinne keine Rede sein kann, sondern er möchte, im Anschluss an Murawjew (medizinskoje obosrenje 1895) die beobachteten Veränderungen als eine „Sklerose der Nerven“ bezeichnen.

Lapinsky spricht die Vermuthung aus, dass in den von Joffroy und Achard sowie von Dutil und Lamy beschriebenen und als „Névrites d'origine vasculaire“ bezeichneten Fällen nicht ausschliesslich chronische, weit vorgeschrittene Gefässveränderungen, sondern vielleicht auch acut entstandene Gefässobliterationen und Thrombosen bestanden haben, wodurch für die Ernährung der Nervengewebe auch noch andere Folgen als die von ihm selbst beobachteten haben eintreten können.

Zur Erläuterung dieser Frage trägt die zweite der vorhin erwähnten Arbeiten von Lapinsky bei. Er hat hier sechs Beobachtungen über Veränderungen in den Nervenstämmen bei acuter Circulationsbehinderung in Folge von Embolie, Thrombose und Zerreissung der Gewebe zusammengestellt und dabei gefunden, dass eine einige Tage dauernde acute Ischämie einer Extremität eine Läsion der peripheren Nerven mit rascher Abnahme bzw. Erlöschung sowohl der motorischen und sensiblen Functionen wie auch der elektrischen Reizbarkeit und der Haut- und Sehnenreflexe zur Folge haben kann. Die in den Nervenstämmen auftretenden anatomischen Veränderungen bestehen in diesen Fällen in einem unerheblichen Quellen der Bindegewebelemente sowie in einer Degeneration mit Zerfall sowohl der Markscheiden wie der Axencylinder.

Wie hieraus ersichtlich ist, besteht zwischen der acuten und der chronischen Gefässobliteration eine ganz wesentliche Verschiedenheit sowohl im Hinblick auf das klinische Bild wie auch rücksichtlich der anatomischen Veränderungen. Natürlich ist aber, dass auch Uebergangs- und Mischformen in vielerlei Combinationen vorkommen können.

Ein eigenartiger Fall ist der von Marinesco<sup>24)</sup> beschriebene, indem bei einem psychopathisch belasteten Manne typische Anwendungen von „Claudication intermittente“ mit jahrelangen Zwischenzeiten Perioden abnormer Geistesverfassung begleiten: keine objectiven Sensibilitätsstörungen, dagegen aber Sklerodermie und Muskelatrophie sowie zuletzt eine Fussgangrän, die eine Amputation nothwendig macht. — Die Nervenstämmen zeigen sich etwas ödematös, die Nervenfasern nahezu intact; die Muskeln aber sind der Sitz umfassender Entartungsvorgänge, anscheinend bedingt durch eine ausgesprochene und ausgedehnte obliterirende Arteriitis.

Aehnliche Muskeldegenerationen beschreibt Schlesinger<sup>31)</sup> in einem Falle, wo kein intermittirendes Hinken, wohl aber eine auf mehrere Nervengebiete sich erstreckende Polyneuritis mit Rückenmarkssymptomen vorhanden war. Die Section und die mikroskopische Untersuchung ergaben Verdickung der Gefässwände, Verengung bezw. Obliteration und Thrombose der Lumina, besonders ausgeprägt in den Vasa nervorum, ferner bis zu den Ganglienzellen der Vorderhörner aufsteigende schwere degenerative Veränderungen in den Nerven u. s. w.

Obwohl beim Fehlen einer mikroskopischen Untersuchung eine bestimmte Behauptung wohl kaum als berechtigt gelten kann, möchte ich doch als eine Art Pendant zu den beiden zuletzt angeführten Beobachtungen und gewissermassen als ein Zwischenglied zwischen denselben meinen Fall Nr. VII aufstellen, wo ein typisches intermittirendes Hinken den Krankheitsverlauf einleitete, worauf allmählich beständige, sowohl subjective wie objective Sensibilitätsstörungen hinzutraten, indess die Patellarreflexe lebhaft waren, und wo schliesslich ausgeprägte Muskelatrophien und Gangrän das Bild vervollständigten. Indessen schien hier keine „Arteriitis obliterans“ im üblichen Sinne, sondern vielmehr die bei der Alterssklerose gewöhnlichen Verkalkungen den Kern der pathologischen Processe zu bilden.

Wenn man sich die Frage stellt, welche ätiologischen Momente in erster Linie die eigenthümlichen Gefässveränderungen bedingen und hervorrufen, die bis auf einzelne Ausnahmen — jene früher angeführten Fälle von comprimirenden Aneurysmen — zu dem intermittirenden Hinken Anlass geben, so sind es mehrere eigenartige Umstände, welche in die Augen springen.

Zunächst sei die bemerkenswerthe Thatsache hervorgehoben, dass ich unter sämmtlichen in der Literatur erwähnten typischen Fällen nur einen einzigen (Erb's Observation Nr. 10) gefunden habe, der ein weibliches Individuum betroffen hat, ein Umstand, worauf auch Erb hinweist.

Was das Lebensalter anlangt, scheint die Affection am häufigsten zwischen dem 50. und 60. Lebensjahre aufzutreten, indessen kommt sie nicht so selten auch bei viel jüngeren Personen, gelegentlich selbst vor dem 20. Jahre vor.

Ein Umstand, der anscheinend nicht auf einem Zufall beruht, ist der, dass die meisten hierhergehörigen Beobachtungen von Autoren aus Russland, Polen und den baltischen Provinzen mitgetheilt worden sind.

Wwedensky<sup>36)</sup> äussert sich über diese Verhältnisse folgendermassen: „Die Arteriitis obliterans der unteren Extremität ist eine

hauptsächlich Russland eigene Krankheit und kommt namentlich in Gegenden mit rauhem Klima vor. Sie wird fast ausschliesslich bei Männern im Alter von 15—60 Jahren beobachtet“.

Auch von Erb's 12 Fällen stammen nicht weniger als 3, darunter 2 Brüder, aus Russland, und unter meinen oben mitgetheilten 7 Fällen finden sich ein russischer Beamter aus dem Ural und ein höherer Militär, der lange Zeit in Russland gedient hat. Aus Anlass eines auf dem XX. Congress der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie gehaltenen Vortrages von Zoëge v. Manteuffel über Extremitätengangrän bei jugendlichen Personen theilte Braun mit, dass er während seiner Thätigkeit in Mitteldeutschland keine derartigen Beobachtungen gemacht hatte, indess er in Königsberg innerhalb kurzer Zeit vier solche Fälle sah, welche sämmtlich junge aus Russland stammende Personen betrafen, weshalb Braun der Vermuthung Ausdruck gab, dass klimatische Verhältnisse hierbei eine ätiologische Rolle spielen.

Da in Finland ziemlich übereinstimmende klimatische Verhältnisse herrschen, wäre wohl in Bezug auf das Auftreten der Krankheit in diesem Lande gleichfalls an den erwähnten ätiologischen Factor zu denken. Indessen erscheint es mir a priori berechtigt, zu erwarten, dass diejenigen gesellschaftlichen Schichten, die im Allgemeinen den Einflüssen eines harten Klimas am meisten ausgesetzt sind, auch das Contingent dieser Erkrankungen stellen sollten. Aber von meinen 7 Fällen gehört nur ein einziger dem Arbeiterstande an, und auch unter den Fällen, die ich in der Literatur angetroffen habe, ist diese Klasse auffallend spärlich vertreten. Unter Erb's 12 Fällen z. B. stammt kein einziger aus der Klinik, sondern sie gehören alle zu seiner aus den wohlhabenden Klassen recrutirten Privatpraxis.

Wiederholte Einwirkung von Kälte und Nässe oder das entgegengesetzte termische Reizmittel, übermässige Wärme (z. B. längerer Gebrauch sehr heisser Fussbäder) werden von Erb ebenfalls als ätiologische Momente hervorgehoben. In zwei von meinen Fällen (I und IV) kann man sich mit Wahrscheinlichkeit auf Kälteeinwirkung berufen, desgleichen vielleicht auch im Falle II, jedoch hier nicht in höherem Grade, als es bei Personen aus der gesellschaftlichen Klasse des Pat. gewöhnlich ist.

Im Uebrigen werden, wie sowohl Charcot als Erb betont hat, in der Anamnese sehr häufig alle diejenigen ursächlichen Momente angetroffen, welche für die Entstehung einer Arteriosklerose verantwortlich gemacht worden sind: Ueberfluss im Essen und Trinken, Missbrauch von Tabak und Spirituosen, endlich Gicht, Syphilis und Diabetes.

Der Diabetes scheint jedoch, trotz der darüber ausgesprochenen Erfahrung Charcot's, kein besonders häufig vorkommendes ursäch-

liches Moment darzustellen, ebenso die Syphilis an und für sich. In meinem Fall IV deutet die Wirksamkeit der specifischen Therapie auf dieluetische Natur der Affection hin, obwohl auch hier sowohl Erkältung wie Alkoholmissbrauch vorgekommen waren und wahrscheinlich mitwirkende Umstände darstellten.

Eine grosse Bedeutung misst Erb in ätiologischer Hinsicht dem übertriebenen Tabakrauchen bei. Dieses Moment hat in fünf von seinen Fällen vorgelegen, und Erb weist ferner darauf hin, dass dasselbe auch in dem Falle von Marinesco eine unverkennbare Rolle gespielt zu haben scheint, indem hier Angina pectoris-ähnliche Anfälle vorgekommen und auf Tabakmissbrauch als Ursache zurückgeführt worden waren.

In einem kürzlich von Grassmann<sup>15)</sup> veröffentlichten Fall, der einen 60jährigen Oberstallmeister mit Lues sowohl wie Alkoholmissbrauch in der Anamnese betraf, wird erwähnt, dass der Patient täglich bis zu 100 Cigaretten verbraucht hat!

Als ein Gegenstück hierzu könnte mein Fall III angeführt werden. Hier waren gleichfalls diese sämtlichen Schädlichkeiten vorgekommen, und der Pat. hatte seit seinem siebenten Jahre geraucht und bis vor Kurzem täglich 25 Cigaretten consumirt, früher ausserdem Cigarren. Auch in den Fällen VI und VII kam sowohl hohe Diät wie starkes Tabakrauchen vor, und im Fall V wird erwähnt, dass der Pat. in der Jugend geraucht und in späteren Jahren Tabak gekaut hat.

Welche Tragweite dieser ausserordentlich häufig vorkommende Missbrauch, dem Huchard<sup>19)</sup> bekanntlich auch für die Aetiologie der Arteriosklerose eine grosse Bedeutung beimisst, in der vorerwähnten Hinsicht thatsächlich besitzt, ist schwer zu entscheiden, aber es ist wohl wahrscheinlich, dass eine angeborene Disposition für Gefässerkrankungen im Stande ist, die Bedeutung sowohl dieses wie auch anderer, an und für sich weniger ernster Irritanten zu erhöhen.

Dass eine derartige Disposition ganz gewiss in der Mehrzahl hierhergehöriger Fälle, sowohl der meinigen wie derjenigen anderer Beobachter, vorgelegen hat, wurde bereits hervorgehoben.

Woher kommt es denn, dass die so allgemein vorkommende Arteriosklerose in gewissen einzelnen Fällen an den Blutgefässen der unteren Extremitäten jene excessiven Veränderungen hervorruft, die, wie wir gesehen haben, dem intermittirenden Hinken zu Grunde liegen?

Hier sowohl wie beim Zustandebringen des Symptomencomplexes selbst schienen mir die nervösen Momente eine nicht unwesentliche Rolle spielen zu können, insbesondere wenn es sich um die hyperplastische Form von Endarteriitis handelt, die in der Mehrzahl der hierhergehörigen Fälle angetroffen worden ist.

Wenn man nämlich von dem Ergebniss der Thoma'schen<sup>32)</sup> Untersuchungen ausgeht, wonach die Verdickung der Intima sowohl bei der primären wie auch bei der secundären diffusen Arteriosklerose in letzter Instanz durch eine verminderte mechanische Functionsfähigkeit der Muskelschicht der Arterien bedingt wäre\*), so könnte man sich wohl vorstellen, dass Störungen der Thätigkeit der vasomotorischen Nerven, als in hohem Grade geeignet, die oben erwähnte Functionsfähigkeit schädlich zu beeinflussen, die Wirkungen einer etwa vorhandenen Insufficienz jener Functionsfähigkeit noch weiter steigern würden.

Ob zwischen den in vorliegendem Aufsatz erörterten pathologischen und jenen Störungen, welche von Lancereaux<sup>23)</sup> als „nekrotische Trophoneurose oder neuropathische Gangrän“ bezeichnet worden sind, eine nähere Verwandtschaft besteht, erscheint auch sehr schwierig mit Bestimmtheit zu entscheiden. Auffallend ist immerhin, dass in mehreren der so bezeichneten Fälle die Fussarterien keinen Pulsschlag erkennen liessen, und dass von anderen consultirten Aerzten eine obliterirende Arteriitis diagnosticirt worden war. Schwere Schmerzen, begleitet von Gangrän und einigen objectiven Sensibilitätsstörungen, stellten die charakteristischen Symptome dar, die nach Lancereaux's Dafürhalten ausschliesslich nervöser Natur wären und nur neuropathisch veranlagte Individuen betreffen sollten.

Wenn wir uns z. B. Dehio's<sup>8)</sup> Beobachtungen über Verdickungen der Arterienwände bei der symmetrischen Gangrän vergegenwärtigen, scheint jedoch die zuletzt angeführte Mittheilung nicht allein die Auffassung zu bestätigen, dass Blutgefässveränderungen und nervöse Momente gemeinschaftlich die hierhergehörigen Erscheinungen hervorrufen, sondern auch der Annahme eine Stütze zu verleihen, dass zwischen den in mancherlei Hinsicht verschiedenartigen Symptomencomplexen, die durch einen derartigen gemeinschaftlichen Einfluss hervorgerufen werden können, ziemlich nahe verwandtschaftliche Beziehungen existiren.

Erb sieht in dem nahezu ausschliesslichen Auftreten des intermittirenden Hinkens bei Männern einen Hinweis darauf, dass es in erster Linie „die allgemeinen Schädlichkeiten“ sind, welche die Affection verursachen, und dass „Hysterie, Neurasthenie und vasomotorische Neurosen an sich wohl wenig Einfluss auf das Leiden haben — sie sind bei Frauen gewiss nicht seltener als bei Männern“.

Im Gegensatz hierzu ist Brissaud<sup>4)</sup> der Ansicht, dass bei den an „Claudication intermittente“ leidenden Patienten in der Regel Neu-

\*) Es würde zu weit führen, auf die betreffenden Untersuchungen Thoma's näher einzugehen.

raethenie oder irgend eine sonstige „Névropathie“ angetroffen wird. Nach Brissaud's Anschauung wäre es vorzugsweise die nervöse Anlage, welche in Verbindung mit einer arthritischen Diathese und anderen, mehr zufälligen ätiologischen Momenten (Tabakmissbrauch etc.) jene Disposition zu „Angiospasme“ bedingt, die nach seiner Erfahrung in wesentlichem Maasse dazu beiträgt, die betreffenden Symptome auszulösen.

Brissaud begründet seine soeben angedeutete Auffassung durch eine recht bemerkenswerthe Beobachtung. Ein 60jähriger corpulenter Mann von russischer Nationalität empfindet beim Gehen regelmässig nach 20 Minuten einen brennenden Schmerz am linken Oberschenkel, im Verbreitungsgebiet des N. cutaneus femoris lateralis, wobei die Haut des betreffenden Bezirkes blasser und gleichsam fester wird. Wenn Pat. ca. 10 Minuten ausruht, verschwinden die Schmerzen. Brissaud erklärt die Localisation dieser Erscheinungen durch die Annahme, dass diejenigen Aeste der A. femoralis, welche die betreffenden Nervenäste versorgen, in höherem Grade als die Hauptarterie selbst der Sitz einer „Artérite goutteuse“ seien. Dass jedoch auch die Hauptarterie in Mitleidenschaft gezogen ist, würde daraus hervorgehen, dass die gesammte Musculatur der betreffenden Extremität merkbar atrophisch ist.

Eine derartige Erklärung der eigenthümlichen Localisation der Erscheinungen innerhalb eines beschränkten Gebietes können vielleicht — mutatis mutandis — auch auf meinen Fall Nr. V Anwendung finden. Hier traten beim Gehen oder Radfahren Schmerzen im Unterleib auf, alternirend mit Schmerzen in den unteren Extremitäten und von dem gleichen intermittirenden Charakter wie diese.

Ganz kürzlich hat auch Oppenheim<sup>27)</sup> in einer kurzen Mittheilung in dieser Zeitschrift einen nicht uninteressanten Beitrag zur Frage über die Abhängigkeit des erwähnten Symptomencomplexes von nervösen Einflüssen geliefert.

Auf Grund von vier von ihm beobachteten Fällen —, von denen einer, nebenbei bemerkt, ihm von einem „Warschauer Collegen“ empfohlen worden war, stellt Oppenheim die Hypothese von einem Zusammenhang zwischen dem intermittirenden Hinken und der neuropathischen Diathese auf. Er erklärt diesen Zusammenhang mit dem Hinweis darauf, dass bekanntlich Neurosen des Herzens und des Gefässsystems früher oder später in eine materielle Läsion dieser Organe übergehen können: „Der Gefässapparat der von Haus aus nervösen Individuen ist also gegen die ihn treffenden Schädlichkeiten weniger widerstandsfähig und wird somit eher von den Affectionen befallen werden, die der ‚Claudication intermittente‘ zu Grunde liegen.“



Zugleich aber wirft Oppenheim die Frage auf, ob nicht möglicherweise das intermittirende Hinken an und für sich eine functionelle Neurose oder ein Symptom einer solchen darstellen könnte, „die lange Zeit oder dauernd besteht, ohne dass es zu einer materiellen Erkrankung der entsprechenden Gefässe zu kommen braucht“. Und in Anbetracht namentlich eines von seinen Fällen, wo der erwähnte Symptomencomplex bereits 15 Jahre lang bestanden hatte, ohne dass die schweren Folgen einer Gefässobliteration eingetreten waren, glaubt er, diese Frage mit guten Gründen in bejahendem Sinne beantworten zu können.

Meinerseits habe ich weder in der Literatur noch bei der Prüfung meiner eigenen Fälle nennenswerthe Stützen für die erwähnten Annahmen Oppenheim's finden können. Es ist in erster Linie die arthritische oder vielleicht richtiger cardiopathische Diathese, die ich in der überwiegenden Anzahl hierhergehöriger Fälle vorgefunden habe; die nervösen Störungen schienen mir eher auf eben dieser Grundlage sich secundär zu entwickeln.

Unmöglich ist es wohl doch nicht, dass in Ausnahmefällen ein entgegengesetzter Entwicklungsmodus vorkommen könnte. Vielleicht liesse sich nach dieser Richtung hin z. B. Marinesco's Fall deuten, wo bei einem schwer belasteten Individuum das intermittirende Hinken periodisch, mit mehrjährigen Zwischenpausen, auftrat und stets von einer psychischen Störung begleitet war, und wo eine durch Gefässobliteration hervorgerufene Gangrän den schliesslichen Ausgang bildete.

Als Stütze für die zweite Annahme Oppenheim's, dass nämlich das intermittirende Hinken in manchen Fällen eine von Gefässveränderungen unabhängige functionelle Neurose wäre, könnte man vielleicht einen von Erb's Fällen anführen (Obs. Nr. 12), indem hier dieser Symptomencomplex in typischer Ausbildung vorhanden war, dennoch aber sämmtliche Fussarterien in normaler Weise pulsirten. Allein in diesem Falle fehlten sonstige nervöse Symptome, indess deutliche Anzeichen einer Arteriosklerose Erb's Vermuthung unterstützten, dass auch hier, z. B. in den Muskelarterien, sklerotisch obliterirende Veränderungen sich vorfanden, obwohl sie an den grösseren Fussarterien nicht zu constatiren waren.

Im Allgemeinen sind die Angaben über das Verhalten des Nervensystems in den hierhergehörigen Fällen dermassen unbestimmt, dass aus ihnen keine weittragenderen Schlussfolgerungen gezogen werden können: Schwindel, Kopfschmerz, Schlaflosigkeit, Herzklopfen u. s. w. können selbstverständlich den Krankheitszustand begleiten, ohne dass ihnen in dieser Hinsicht eine grössere Bedeutung beizumessen wäre. Dass eine gewisse Wechselwirkung zwischen den betreffenden Erscheinungen insofern existirt, als ein Sinken des allgemeinen Tonus des

Nervensystems auch eine Verschlimmerung des hier in Frage stehenden Syndroms bedingt, indess eine Besserung in Bezug auf die Erscheinungen seitens der unteren Extremität sehr häufig mit einer Besserung des allgemeinen Kräftezustandes und der nervösen Allgemeinsymptome verbunden ist, bedeutet keine Abweichung von den bei allen möglichen sonstigen Manifestationen einer Arteriosklerose zu beobachtenden Verhältnissen.

Als Schlussfolgerung aus meinen eigenen Studien sowie aus den Beobachtungen und Aeusserungen Anderer, insbesondere denen von Erb, glaube ich die Auffassung hinstellen zu sollen, dass verschiedene unter sich combinirte ätiologische Momente — unter denen sowohl local wirkende thermische Irritanten, wie auch chronische Intoxicationsvorgänge (z. B. Nicotinvergiftung) eine hervorragende Rolle spielen — bei Personen mit angeerbter oder erworbener Disposition für Arteriosklerose wahrscheinlich durch Vermittlung der vasomotorischen Nerven jene excessiven Blutgefässveränderungen hervorrufen können, die uns unter dem Bilde einer „Arteriitis obliterans“ entgegengetreten.

Die Gefässveränderungen, die sich in die Vasa nutritiva der resp. Nerven hineinerstrecken, unterhalten und bedingen ihrerseits verschiedene nervöse Störungen, und bei diesem Circulus vitiosus tritt, solange der pathologische Zustand in den Nerven vorwiegend functioneller Natur ist, das typische Symptomenbild eines intermittirenden Hinkens hervor.

In dem Maasse, als im weiteren Verlaufe der Krankheit wirkliche degenerative Veränderungen in den Nerven entstehen, trübt sich das Krankheitsbild; permanente Schmerzen, objective Sensibilitätsstörungen und Gangrän stellen sich ein. Diese sämmtlichen pathologischen Erscheinungen, sowohl die functionellen wie die anatomisch bedingten, können anscheinend auch durch solche sklerotische Vorgänge in den Gefässen der Extremitäten hervorgerufen werden, bei denen das hyperplastische Element ganz und gar in den Hintergrund getreten ist, indess Verkalkung und Atheromatose vorherrschen.

Dass eine neuropathische Diathese für die Entwicklung dieses Krankheitsprocesses einen günstigen Boden abgeben könnte, erscheint plausibel genug, wenn auch nicht in dem Maasse, wie es Oppenheim und auch Brissaud haben annehmen wollen.

Hinsichtlich der vom praktischen Gesichtspunkt so ausserordentlich wichtigen Fragen über die Prognose und Behandlung dieses Krankheitszustandes kann ich zu dem, was von Charcot und namentlich von Erb<sup>11)</sup> in dieser Beziehung hervorgehoben worden ist, nichts hinzufügen.

## Literatur.

- 1) Borchard, Beiträge zur primären Endarteritiis obliterans. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie. Bd. 44. 1897.
- 2) Bourgeois, Claudication intermittente par oblitération artérielle. Paris 1897.
- 3) Bregmann, Ein Beitrag zur Kenntniss der Angiosklerose. Dorpat 1890.
- 4) Brissaud, Claudication intermittente douloureuse. Revue neurologique. No. 13. 1899.
- 5) Charcot, Mém. de la société de Biologie. 1858. Oeuvres complètes. Maladies des poumons et du système vasculaire. Tome V. Paris 1888.
- 6) Derselbe, Leçon sur la claudication intermittente par oblitération artérielle. Ibidem.
- 7) Derselbe, Leçons du mardi à la Salpêtrière. Tome I. Paris 1892.
- 8) Dehio, Ueber symmetrische Gangrän der Extremitäten. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. B. 4. 1893.
- 9) Dutil et Lamy, Contribution à l'étude de l'artérite oblitérante progressive et des névrites d'origine vasculaire. Arch. de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique. 1893.
- 10) Erb, Ueber das „intermittirende Hinken“ und andere nervöse Störungen in Folge von Gefässerkrankungen. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. Bd. 13. 1898.
- 11) Derselbe, Ueber Bedeutung und praktischen Werth der Prüfung der Fussarterien bei gewissen, anscheinend nervösen Erkrankungen. Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medicin u. Chirurgie. Bd. IV. 1899.
- 12) Edgren, Kliniska studier öfver arterioskleros. Stockholm 1897.
- 13) Friedländer, Ueber Arteriitis obliterans. Centralbl. für die medicinischen Wissenschaften. Nr. 4. 1876.
- 14) Goldflam, Ueber intermittirendes Hinken („Claudication intermittente“ Charcot's) und Arteriitis der Beine. Deutsche medic. Wochenschr. 1895.
- 15) Grassmann, Beitr. zur Kenntniss der „Claudication intermittente“. Deutsch. Arch. für klin. Medicin. Bd. 66. 1899.
- 16) Hadden, Note on three cases of obliterative arteritis. Lancet 1888. I.
- 17) Heydenreich, De la gangrène par endartérite oblitérante. Semaine médicale. 1892.
- 18) Homén, Utdr. ur finska läkaresällsk. protokoll d. 9. dec. 1899. Finska Läkaresällsk. Handlingar 1900.
- 19) Huchard, Traité clinique des maladies du coeur et des vaisseaux. 1893.
- 20) Joffroy et Achard. Névrite périphérique d'origine vasculaire. Arch. de médecine expérimentale et d'anatomie pathol. 1889.
- 21) Lapinsky, Zur Frage der Veränderungen in den peripher. Nerven bei chron. Erkrank. der Gefässe der Extremitäten. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 13. 1898.
- 22) Derselbe, Ueber Veränderungen der Nerven bei acuter Störung der Blutzufuhr. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 15. 1899.
- 23) Lancereaux, Des trophonévroses des extrémités ou acrotrophonévroses. Trophonévrosenécrosique ou gangrènenévropathique. Semaine médicale. 1894.
- 24) Marinesco, Sur l'angiomyopathie (myopathie d'origine vasculaire). Semaine médicale. 1896.

- 25) Mehnert, Ueber die topographische Verbreitung der Angiosklerose etc. Dorpat 1888.
  - 26) Nothnagel, Schmerzhaftc Empfindungen bei Herzerkrankungen. Zeitschr. f. klin. Medicin. Bd. 19. 1891.
  - 27) Oppenheim, Intermittirendes Hinken u. neuropath. Diathese. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 17. 1900.
  - 28) Pitres et Vaillard, Contribution à l'étude des gangrènes massives des membres d'origine névritique. Arch. de physiologie 1885.
  - 29) Runeberg, Om arteriosklerosen. Förhandl. vid 2<sup>dra</sup> nord. kongressen för inre medicin i Christiania, 1898. Die Therapie der Gegenwart, 1900.
  - 30) Sack, Ueber Phleboscclerose u. ihre Bezieb. zur Arteriosklerose. Dorpat 1887.
  - 31) Schlesinger, Ueber eine durch Gefässerkrankungen bedingte Form der Neuritis. Neurolog. Centralbl. 1895.
  - 32) Thoma, Die diffuse Arteriosklerose. Virchow's Archiv. Bd. 104. 1886.
  - 33) Weiss, Untersuch. über die spontane Gangrän der Extremität. u. ihre Abhängigk. von Gefässerkrank. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie. Bd. 40. 1894.
  - 34) Will, Ein Fall von Gangrän der beiden oberen Extremität. in Folge von Arteriitis obliterans. Berlin. klin. Wochenschr. 1886.
  - 35) v. Winiwarter, Ueber eine eigenthümliche Form von Endarteriitis u. Endophlebitis mit Gangrän des Fusses. Langenbeck's Arch. f. klin. Chirurgie. 1879.
  - 36) Wwedensky, Ueber Arteriitis obliterans und ihre Folgen. Langenbeck's Arch. f. klin. Chirurgie. 1898.
  - 37) Zoega v. Manteuffel, Ueber die Ursachen des Gefässverschlusses bei Gangrän. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie. Bd. 47. 1898.
-

## VIII.

### Ein Fall von Abscess des Rückenmarks nebst retrobulbärer Neuritis.

Von

**Dr. J. Silfvast,**

Assistent an der Universitäts-Augenklinik in Helsingfors.

(Mit Tafel IX.)

In Anbetracht des sehr seltenen Vorkommen von Rückenmarksabscessen — bis jetzt sind nämlich, wie aus einer jüngst erschienenen Arbeit von Chiari<sup>1)</sup> hervorgeht, insgesamt acht selbständige hämatogene, nicht durchaus absolut sichere Fälle publicirt — darf ich mir vielleicht erlauben einen neuen solchen Fall mit ganz charakteristischem Krankheitsbilde zu veröffentlichen. Dazu kommt noch, dass unserer Fall mit einer interessanten Complication, nämlich einer auf einer retrobulbären Neuritis beruhenden vollständigen Erblindung complicirt war.

Der Kranke, ein 30jähriger Tagelöhner, wurde am 2. April 1900 in die hiesige Universitäts-Augenklinik aufgenommen. Laut seinen eigenen Angaben soll er bis vor ungefähr einem Jahre ganz gesund gewesen sein, aber seit der Zeit fing er an, dann und wann an Kopfschmerzen zu leiden. Die Schmerzen, welche er immer in der Stirngegend fühlte, waren niemals von grösserer Intensität, dauerten etwa einen Tag fort und erschienen anfangs erst nach mehrwöchentlichen freien Intervallen wieder. In der letzten Zeit sollen doch die Schmerzen öfters etwa wöchentlich wiedergekehrt sein. Ab und zu litt er auch an heftigen Hustenanfällen. Sehstörungen irgend welcher Art soll er nie gehabt haben.

Der Patient ist verheirathet, aber kinderlos. Lues wird bestimmt gelengnet, ebenso Missbrauch von Alkohol und Tabak. Die Familienverhältnisse zeigen nichts Bemerkenswerthes dar.

Am 28. März Abends, nachdem er von einer mehrstündigen Schlittenfahrt bei sehr niedriger Aussentemperatur zurückgekehrt war, bekam er einen Anfall von heftigen Kopfschmerzen und bemerkte zugleich, dass es ihm neblig vor den Augen wurde. Es schien ihm, als ob das Zimmer voll Rauch wäre, oder als ob ihm ein Schleier vor den Augen hänge. Während des nächsten Tages nahm die Verschlechterung des Sehvermögens allmählich zu, doch konnte der Patient noch am 30. März v. M. sich auf eigene Hand

---

1) Chiari, Ueber Myelitis suppurativa bei Bronchiektasie. Zeitschrift für Heilkunde 1900. Bd. XXI.

bewegen. Vom 31. März an war und verblieb er vollständig erblindet. In den letzten Tagen soll er auch heftige Schmerzen in den Augen gehabt haben, und die Augen druckempfindlich gewesen sein.

Von seinem Status praesens beim Eintritt ins Krankenhaus sei Folgendes hier angeführt.

Der Patient ist ziemlich zart gebaut und schlecht genährt. Bei Untersuchung der inneren Körperorgane kann nichts Besonderes eruiert werden. Die Körperwärme normal; der Harn klar, frei von Zucker und Eiweiss.

Die Bewegungen der Augen sind in allen Richtungen eingeschränkt und schmerzhaft. Besonders giebt der Patient heftige Schmerzen an, wenn man die Augen in die Orbitae zurückzudrängen versucht. Aeusserlich sind die Augen normal, nur die Pupillen sind stark erweitert und reaktionslos. Die Augenmedien sind klar, der Augenhintergrund zeigt ausser einer vermehrten Füllung der Netzhautvenen und geringfügiger Hyperämie der Papillen nichts Besonders.  $V=0$ .

Diagnose: Neuritis retrobulbaris ocul. amb.

Behandlung: Hydrargyrum per os. Blutentziehung am Processus mastoideus.

13. April. Der Patient giebt heute an, dass die spontanen Schmerzen in den Augenhöhlen etwas nachgelassen haben, und dass die Bewegungen der Augen weniger schmerzhaft sind. Ophthalmoskopischer Befund unverändert.

14. April. Der Patient meldet, dass sein linkes Bein seit gestern etwas kraftlos geworden ist. Objectiv kann doch nichts Bemerkenswerthes nachgewiesen werden.

16. April. Beim Gehen sieht man heute eine deutlich ausgeprägte Parese des linken Beines. Patient rotirt dasselbe dabei in einem leichten Bogen nach auswärts. Die Fussspitze streift am Boden. Die Muskelkraft ist in hohem Grade herabgesetzt, der Patellarreflex merkbar verstärkt, die Haut etwas hyperästhetisch. Der Wärme- und Kältesinn scheint intact zu sein. Rechts dagegen besteht eine bedeutende Anästhesie und Analgesie des ganzen Beines und des Rumpfes bis etwa zur Nabelhöhe. An diesen Theilen ist der Wärme- und Kältesinn ganz erloschen. Die Muskelkraft scheint intact zu sein, der Patellarreflex schwach.

Das Sensorium frei, die Temperatur normal. Puls kräftig und regelmässig.

17. April. Der Patient giebt an, dass er sein rechtes Bein nicht mehr so gut wie früher bewegt und den Harn nur mit Mühe lassen kann. Auf Aufforderung kann er unter Anstrengung aller seiner Kräfte das linke Bein im Hüft- und Kniegelenk unbedeutend biegen. Uebrigens ist der Befund derselbe, wie am vorigen Tage.

18. April. Seit der letzten Nacht Retentio urinae und Obstipatio. Vollständige Verlahmung der unteren Körperhälfte mit erloschenen Sehnenreflexen und Anästhesie bis etwa oberhalb des Nabels.

19. April. Gestern Abend stellten sich heftige Schmerzen in den oberen Extremitäten ein. Die rohe Kraft der oberen Extremitäten ist bedeutend herabgesetzt. Die Anästhesie und Analgesie der unteren Körperhälfte reicht etwa bis zu den Brustwarzen. An der ulnaren Seite der Unterarme eine geringfügige Herabsetzung der Tastempfindung. Die Reflexe der oberen und unteren Extremitäten erloschen. In den Mm. pec-

torales fibrilläre Zuckungen. Die Wirbelsäule ist nirgends druckempfindlich. Keine Genickstarre. Die Gehirnnerven intact. Die Bewegungen der Bulbi frei nach allen Richtungen und schmerzlos. Die Amaurose besteht fort. Ophthalmoskopisch unverändert. Puls kräftig, regelmässig, ca. 80 Schläge.

20. April. Die Beweglichkeit des Kopfes ist ungestört. Der Patient, der eine passive Rückenlage einnimmt, kann mit grosser Anstrengung seiner Kräfte nur eine unbedeutende Flexion der Ellenbogen- und Handgelenke hervorbringen. Die passiven Bewegungen sind frei. Keine bulbären Symptome. Die Athmung angestrengt und etwas beschleunigt, dann und wann von Husten unterbrochen, die Expectoration sehr mühevoll. Der spärliche Auswurf besteht aus zähem Schleim, der innig mit dunkelm Blute gemischt ist. Die Körperwärme, die in den vorigen Tagen nur etwas erhöht war, stieg zu 39,9° C. Der Puls ist ziemlich kräftig, regelmässig, etwa 120 Schläge. Sensorium frei, ophthalmoskopischer Befund unverändert.

Der Patient wurde um 6 Uhr Nachmittags in die Nervenabtheilung des Herrn Professor Homén überführt und wurde das folgende notirt.

Patient nimmt eine passive Rückenlage ein. Athmung beschleunigt, Sensorium frei, klagt über Kopfschmerzen. Augenbewegungen normal nach allen Richtungen. Die Pupillen erweitert, reactionslos. V = 0. Gehör- und Geruchsempfindung normal. Keine Störung der Kaumuskeln und der vom Nerv. facialis innervirten Muskeln. Zungenbewegungen frei. Die Bewegungen des Kopfes sind ungestört. Die Sensibilität im Gesichte nicht alterirt. Der Patient vermag unter Anstrengung aller seiner Kräfte eine ganz unbedeutende Flexion der Ellenbogen und Handgelenke hervorzubringen. Die unteren Extremitäten sind vollständig gelähmt, auch vermag er keine Bewegungen des Rumpfes auszuführen. Es besteht vollkommene Analgesie des unteren Körpertheils bis etwa zur 3. Rippe. Die Tast- und Schmerzempfindung an der ulnaren Seite der Hände und Unterarme ist bedeutend herabgesetzt; scheint dagegen normal zu sein an der radialen Seite der Hände und Unterarme nebst Oberarmen. Die Sehnenreflexe sind ganz erloschen, Cremasterreflexe lebhaft. Die Vertebra prominens etwas druckempfindlich. Retentio urinae et alvi. Die inneren Organe bieten nichts Nennenswerthes dar. Zur Zeit spürt der Patient nirgends Schmerzen. Temperatur 39,6°. Der Puls ist ziemlich kräftig, regelmässig, etwa 120 Schläge.

21. April Vormitt. Oberhalb der analgetischen Zone in der Höhe der 3. Rippe folgt eine etwa 2—3 fingerbreite Partie mit herabgesetzter Tastempfindung und darauf eine etwas schmalere hyperästhetische Zone. Aehnliche Verhältnisse bieten die Wärme- und Kälteempfindungen dar. Uebrigens gleicher Befund wie gestern. Temp 39,5°.

Auf Grund des rapiden Verlaufes und des Krankheitsbildes überhaupt schien es, dass der Fall am ehesten als ein Rückenmarksabscess aufgefasst werden müsste.

Unter allmählichem Sinken der Kräfte und Zunahme der Athembeschwerden trat gegen 5 Uhr Nachm. Exitus ein.

Aus der 3 Stunden nach dem Tode vom Herrn Professor Homén bei Gasbeleuchtung ausgeführten Section sei Folgendes erwähnt: Die Muskeln im Allgemeinen schwach entwickelt, doch ohne auffallende Atrophien. Der Schädel von mittlerer Dicke, ziemlich symmetrisch. Diploë reichlich vorhanden. Die Dura mater etwas gespannt, die Gyri durch dieselbe deutlich sichtbar. Die Pia mater unbedeutend ödematös, leicht ablösbar. Die

Gefässe an der Schädelbasis dünn und glatt. Uebrigens ist an der Schädelbasis nichts Bemerkenswerthes nachweisbar. Die Schnittfläche des Gehirns glänzend, mässig blutpunctirt, die Ventrikel leer, das Epem-dym glatt. An der Schnittfläche des Pons, der Medulla oblongata und der Sehnerven ist nichts Besonderes zu bemerken. Die Dura mater in der Gegend der Halsanschwellung und in dem obersten Theil des Dorsalmarks leicht an dem Rückenmark adhärent. Die Meningen am ganzen Hals-theil wie am obersten Brusttheil lebhaft injicirt. Die Gegend im Bereiche der 4.—7. Cervicalsegmente scheint dicker zu sein als normaliter. In den obersten Cervicalsegmenten hebt sich auf Querschnitten die graue Substanz nicht ganz scharf ab. Beim Einschnitt in das 4. Cervicalsegment quillt aus dem Centrum eine grünliche, eitrige Flüssigkeit hervor. Auf dem Querschnitt der 6.—8. Cervical- und 1. Dorsalsegmente findet man in den centralen, wie in den angrenzenden Partien namentlich nach links zu eine blutig eitrige Erweichung des Gewebes. Nach unten zu nimmt die Ausbreitung der erweichten Partien allmählich ab, und etwa von der Mitte des Dorsalmarks an ist nichts Pathologisches mehr nachweisbar.

Die Lungen sind an der Brustwand angewachsen. Im obersten Lappen der rechten Lunge ein etwa pflaumengrosser Hohlraum mit käsig-eitrigem Inhalt, und theilweise zerfallenden Wandungen, in welchen hier und da weissgraue und weissgelbe, miliare Knötchen sichtbar sind. Knötchen gleicher Art sind sehr reichlich an verschiedenen Stellen des oberen und mittleren Lappens vertreten, in geringerer Zahl ebenfalls im untersten Lappen. Sie stehen theils einzeln neben einander, theils sind sie mit einander verschmolzen und theilweise von festem fibrösen Gewebe umgeben. Ausserdem treten im untersten Lappen grauröthliche pneumonische Herde hervor. In der linken Lunge eine geringe Zahl miliarer Knötchen, sonst nichts Besonderes. In den Bronchien eine reichliche Menge schleimig eit-rigen Secretes. Die Bronchialdrüsen geschwollen und zum Theil käsig zer-fallen. Im Coecum und im untersten Theil des Ileum befinden sich einzelne kleine oberflächliche Geschwüre, in deren unebenen und etwas erhabenen Rändern einzelne im Zerfall begriffene weissgelbe, miliare Bildungen vorhanden sind. Die Follikel im unteren Theil des Ileum etwas geschwollen, die Schleimhaut übrigens glatt, hier und da injicirt. Die übrigen Organe zeigen nichts Besonderes.

Von verschiedenen Segmenten des Rückenmarks, von der Gehirnober-fläche, vom rechten Sehnerven und Bulbus, wie vom Herzblute wurden anaërobe- und aërobe Culturen angelegt. Das Rückenmark, Gehirn, rechter Bulbus und rechter Sehnerv wurden in Müller'sche Flüssigkeit gesetzt, der linke Sehnerv nebst Bulbus in 10 proc. Formollösung.

Sämmtliche Culturen verblieben steril.

Die einzelnen zur mikroskopischen Untersuchung entnommenen Stücke wurden in Celloidin eingebettet.

### Mikroskopische Untersuchung.

Untersucht wurden: das Rückenmark nebst Medulla oblongata, die beiden Sehnerven und Bulbi, das Chiasma und die Tractus optici.

Die Färbung erfolgte nach Weigert, Weigert-Pal, mit Säurefuchsin, mit Delafield'schem Hämatoxylin und Eosin, nach van Gieson, Nissl, mit Löffler'schem Methylenblau und nach Gram-Weigert.



In der Medulla oblongata und in den beiden obersten Cervicalsegmenten finden wir normale Verhältnisse ausser Spuren einer leichten beginnenden, secundären Degeneration in den Hintersträngen.

Schnitte aus den beiden darauffolgenden Cervicalsegmenten zeigen in der centralen grauen Substanz einen ziemlich scharf umschriebenen aus poly- und mononucleären Leukocyten nebst körnigem Detritus gebildeten Herd, durch welchen der Centralkanal verwischt worden ist. In der Umgebung des Herdes vereinzelte Leukocyten.

Das fünfte Cervicalsegment zeigt ausser einem ähnlichen Herd, wie in den genannten Segmenten, in der centralen grauen Substanz eine ziemlich dichte leukocytäre Infiltration des linken Hinterhornes. Kleinere Anhäufungen solcher Zellen finden sich ausserdem in den angrenzenden Partien der weissen Substanz. Die Septa der eben erwähnten Partien sind kleinzellig infiltrirt und die Gefässe ziemlich stark blutgefüllt. Die Gefässwände und das perivascularäre Gewebe kleinzellig infiltrirt.

In dem sechsten Cervicalsegment sind ausser den auch im vorigen Segmente alterirten Partien noch das linke Vorderhorn und ein grosser Theil der Hinterstränge infiltrirt. Auch hier hat die Infiltration überwiegend einen diffusen Charakter. Hier und da, besonders im rechten Vorderhorn und in den Hintersträngen treten jedoch dichte Anhäufungen von Leukocyten hervor. Etwa in der Mitte des rechten Hinterstranges und den angrenzenden Theilen des Hinterhornes ist das Rückenmarksgewebe in bedeutendem Umfange durch eine structurlose, eine Fibrinfärbung nicht annehmende Masse nebst Kleinzellen ersetzt. Blutungen, zum Theil von bedeutendem Umfang, sind an verschiedenen Stellen des Querschnittes vorhanden. Die Blutgefässe und ihre perivascularären Räume zeigen ein ähnliches Bild wie die des vorigen Segmentes.

In dem siebenten Cervicalsegment tritt die Alteration der weissen Substanz in den Vordergrund. Hier sind nämlich die Nervenfasern nebst Neuroglia an vielen Stellen und insbesondere der Hinterstränge und des linken Seitenstranges meistentheils ganz zerfallen und zerstört, wodurch Hohlräume verschiedener Grösse entstanden sind, die körniges Exsudat, Nervenfaserrester und Blutkörperchen enthalten. Ein kleiner Hohlraum ist ausserdem im rechten Vorderhorn vorhanden. Der äussere Theil des linken Vorderhorns ist in eine körnige, infiltrirte Masse umgewandelt. An mehreren Stellen befinden sich grosse Anhäufungen von rothen Blutkörperchen. Besonders verdient das rechte Hinterhorn in dieser Beziehung hervorgehoben zu werden. Die Blutgefässe sind stark erweitert und strotzend mit Blut gefüllt. Die perivascularären Räume treten stellenweise wie breite, die Gefässe einschliessende Blutsäulen hervor. Die Meningen sind hyperämisch aber sonst nicht alterirt.

Das achte Cervicalsegment zeigt ein ziemlich ähnliches Bild wie das vorige Segment.

Im ersten Dorsalsegment hat die Alteration und der Untergang des Gewebes einen noch höheren Grad erreicht. So ist an der linken Seite des Querschnittes nur eine schmale Randzone einigermaßen intacter Nervensubstanz vorhanden (s. Fig. 1 auf Tafel IX). An der weniger lädirten rechten Seite hat die Gewebsalteration einen mehr umschriebenen Charakter. In der weissen Substanz der linken Seite befinden sich mehrere kleine Hohlräume, die ein lockeres Gefüge von zerfallenem Nervengewebe nebst

weissen und rothen Blutkörperchen enthalten. An verschiedenen Stellen des Querschnittes massenhafte Blutungen. Die Blutgefässe und die perivascularären Räume gleichen denen des vorigen Segments.

In den nach Gram-Weigert oder mit Löffler'schem Methylenblau gefärbten Schnitten tritt vor Allem an der linken Seite eine sehr reiche Anhäufung von Kokken hervor. Sie liegen theils in kleineren und grösseren Haufen, theils in Diploform oder in längeren Ketten angeordnet. Der grösste Theil der einzelnen Kokken hat die runde Form verloren, ist klumpig, ungleich gross und unregelmässig, sowie ungleichmässig gefärbt (s. Fig. 2 Tafel IX). An mehreren Stellen sind sie zu einer formlosen körnigen Masse zerfallen, in der sich jedoch typische Ketten und Uebergangsformen zu denselben erkennen lassen.

Im zweiten Dorsalsegment ist die centrale graue Substanz, der grösste Theil der Vorderhörner, die Basis der Hinterhörner und die angrenzenden Theile der weissen Substanz in eine structurlose, kleinzellig infiltrierte Detritusmasse umwandelt. Die Gefässwände und Scheiden sehr reichlich kleinzellig infiltrirt. In und zwischen den Meningen rothe Blutkörperchen in ziemlich grosser Menge.

Im dritten Dorsalsegment sind die Vorderhörner nebst den angrenzenden Theilen der Vorderstränge in Hohlräume umwandelt, die vorwiegend mit einem structurlosen, eine Fibrinfärbung nicht annehmenden Exsudat gefüllt sind. Daneben hier und da im Querschnitt Anhäufungen von Rundzellen und rothen Blutkörperchen.

In der centralen grauen Substanz des vierten Dorsalsegments ein scharf umgrenzter aus Leukocyten, rothen Blutkörperchen nebst zerfallenen Gewebsresten gebildeter Herd. Nach rechts von diesem ein ziemlich grosser mit körnigen Massen gefüllter Hohlraum. Der laterale Theil des linken Vorderhorns ist stark zellig infiltrirt. In Präparaten von dem fünften Dorsal- bis zum zweiten Lumbalsegment findet man einen ähnlichen, aber weniger ausgeprägten Herd, wie im dritten und vierten Cervicalsegment. Ebenso wie in den Hintersträngen der oberen Cervicalsegmente findet man auch hier, namentlich links, in der Pyramidenseitenstrangbahn der dorsalen und lumbalen Segmente Spuren einer beginnenden secundären Degeneration.

Die mikroskopische Untersuchung der Sehnerven erweist an beiden eine reichliche, überwiegend diffuse Infiltration von Leukocyten, besonders reichlich in den Bindegewebssepten und um die Gefässe herum. Die Infiltration tritt ziemlich gleichmässig über dem ganzen Querschnitt hervor (s. Fig. 3 auf Tafel IX), und sind die beiden Sehnerven fast vollständig gleichartig davon betroffen. Infiltration geringen Grades findet man auch in der Pialscheide und in dem intervaginalen Lymphraume. Die Nervenfasern sind meistens an den resp. Querschnitten zerfallen. Die Intensität der Veränderungen ist im hinteren orbitalen Theile der Sehnerven am stärksten ausgeprägt und nimmt sowohl gegen die Bulbi wie gegen die Tractus zu allmählich ab. In dem Chiasma ist besonders hervorzuheben die reiche Kernvermehrung um die Gefässe herum. In den Tractus ist eine Infiltration kaum nachzuweisen. In der Sklera, Chorioidea und Retina, in der Umgebung des Sehnerveneintrittes sind keine Veränderungen zu sehen.

## Epikrise.

Im Verlaufe von 2 bis 3 Tagen entwickelte sich bei einem angeblich gesunden Menschen vollständige Erblindung beider Augen unter hochgradigen spontanen Schmerzen in der Stirngegend und in den Augenhöhlen. Bei Bewegungsversuchen der Augen steigerten sich dieselben. Ophthalmoskopisch nachweisbare Veränderungen, durch welche die Ursache der Erblindung aufgeklärt werden konnte, waren dabei nicht vorhanden. Dieses Krankheitsbild machte es in hohem Grade wahrscheinlich, dass die Erblindung auf Grund einer retrobulbären Neuritis entstanden sei. Eine Aetiologie konnte, wie es ja bei dieser Affection oft der Fall ist, nicht mit Sicherheit nachgewiesen werden. Als letzte Gelegenheitsursache konnte möglicherweise eine Erkältung angenommen werden. Die ersten Symptome traten ja unmittelbar nach einer längeren Schlittenfahrt bei niedriger Temperatur ein. Zwei Wochen später, während die Erblindung auf der anfänglichen Stufe fortbestand, trat plötzlich Parese des linken Beins ein, um nach 2 Tagen ein ungefähr mit der Brown-Sequard'schen Spinallähmung ähnliches Krankheitsbild zu zeigen. Es bestand nämlich Parese des linken Beines mit erhöhten Sehnenreflexen und Hyperästhesie, unter gleichzeitigem Vorhandensein einer sensiblen Lähmung des rechten Beins. Nach weiteren 2 Tagen finden wir Paraplegie der unteren Extremitäten mit erloschenen Sehnenreflexen, completer Anästhesie der unteren Körperhälfte nebst Parese der oberen Extremitäten, d. h. ein Krankheitsbild, das zunächst an eine acut entstandene Unterbrechung der Leitungsbahnen oder an eine Affection denken liess, die anfänglich ihren Sitz an der linken Seite des Rückenmarks hatte, aber bald den grössten Theil des Querschnittes ergriff, und deren obere Grenze etwa bis zum mittleren oder oberen Theile der Intumescencia cervicalis reichte.

Infolge dieses Krankheitsverlaufes und Bildes wurde „Abscessus medullae spinalis“ als Wahrscheinlichkeitsdiagnose von Professor Homén gestellt und auf eine ähnliche Noxe zurückgeführt, wie die der retrobulbären Neuritis. In analoger Weise ist ja, wie aus ziemlich vielen in der Literatur beschriebenen Fällen hervorgeht — s. z. B. die Zusammenstellung von K. Katz<sup>1)</sup> — eine Neuritis nerv. optici entstanden in Verbindung mit einer acuten Myelitis.

Gleichwie in unserem Falle stellte sich nämlich in diesen Fällen plötzlich und ohne direct nachweisbare Ursache bei anscheinend ganz gesunden Individuen eine rapide Abnahme des Sehvermögens ein, oft

1) K. Katz, Ueber das Zusammenvorkommen von Neuritis optica und Myelitis acuta. Archiv für Ophthalmologie. 1896. Bd. 42.

unter heftigen Schmerzen in der Stirngegend und in den Augenhöhlen. Nach kürzerer oder längerer Zeit traten dann zu den Sehstörungen Symptome einer acuten Myelitis hinzu.

Die am Krankenbett gestellte Diagnose „Abscessus medullae spinalis“ wurde durch die Section völlig bestätigt, man fand nämlich, vorzugsweise im centralen Theile des Rückenmarks einen vom 4. Cervical bis zu den obersten Dorsalsegmenten reichenden eitrigen Zerfall des Gewebes. Der negative Sectionsbefund an den Sehnerven ist wohl auf die Beleuchtung während der Section zu beziehen. Denn eine nur wenig ausgeprägte graue oder grauröthliche Verfärbung des Sehnervengewebes lässt sich bei Gasbeleuchtung wohl kaum nachweisen.

Die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks und der Sehorgane ergab eine ausreichende Aufklärung der klinischen Symptome.

Suchen wir nun nach einer gemeinsamen Ursache der beiden oben beschriebenen Affectionen, so haben wir mit grösster Wahrscheinlichkeit als solche den Hohlraum mit käsig-eitrigem Inhalt im obersten Lappen der rechten Lunge zu betrachten.

Gleichwie in den Fällen von Nothnagel<sup>1)</sup>, Eisenlohr<sup>2)</sup>, Homén<sup>3)</sup>, und Chiari<sup>4)</sup> muss wohl auch in unserem Falle angenommen werden, dass die Mikroorganismen auf hämatogenem, embolischem Wege zu den erwähnten afficirten Organen transportirt worden sind. In unserem Falle dürfen wir vielleicht nicht die Möglichkeit ganz ausser Acht lassen, dass die kleinen tuberculösen Ulcerationen in den Därmen die Eingangspforte für die Mikroorganismen gebildet haben. Gleichwie der von Homén veröffentlichte Fall zeigt auch der unsere, dass die Meningen völlig intact bleiben können, wenn auch ein grosser Theil des Rückenmarksquerschnittes zerstört ist.

Die bacteriologische Untersuchung ergab in Schnitten aus dem am meisten alterirten Theile des Rückenmarks eine grosse Zahl freilich in Degeneration begriffener Gram- beständiger Mikroorganismen, die wohl als Streptokokken gedeutet werden müssen.

Als Krankheitserreger bei Rückenmarksabscessen sind früher nachgewiesen worden: kurze Stäbchen von Eisenlohr, Staphylokokken

---

1) Nothnagel, Ueber Rückenmarksabscess. Wien. med. Blätter. 1884.

2) Eisenlohr, Ueber Abscesse in der Medull. oblong. Deutsch. med. Wochenschr. 1892.

3) Homén, Un cas d'absces de la moëlle. Revue neurologique. 1894.

4) Chiari, Ueber Myelitis suppurativa bei Bronchiektasie. Zeitschr. f. Heilkunde. 1900.

(zwei Fälle) von Schlesinger<sup>1)</sup>, Streptokokken von Homén und *Diplococcus pneumoniae* nebst einer Gattung *Streptothrix* von Chiari.

Dass trotz negativem Ausfall des Züchtungsversuches doch Bacterien in Schnitten nachweisbar waren, giebt wiederum eine Stütze für die besonders von Homén experimentell erwiesene Thatsache, dass Bacterien, allerdings mehr oder weniger degenerirte in dem Rückenmarksgewebe einige Tage länger als in Culturen nachgewiesen werden können. Auf ähnliche Befunde habe ich auch selbst hingewiesen in meiner Arbeit über experimentelle Lungenentzündung.

Dass der Bacteriennachweis in den Sehorganen erfolglos sein würde, war schon a priori zu erwarten, es waren ja schon 25 Tage verstrichen zwischen dem Ausbruch der Sehstörung und dem Exitus.

### Erklärung der Abbildungen auf Tafel IX.

- Figur 1. Querschnitt aus dem ersten Dorsalsegment. Markscheidenfärbung nach Weigert.
- Figur 2. Einzelne in Ketten angeordnete degenerirte Kokken aus der zerfallenen Partie des linken Seitenstranges derselben Region wie Fig. 1. Färbung mit Löffler'schem Methylenblau. Zeiss' homog. Imm.  $\frac{1}{12}$ , Oc. 4.
- Figur 3. Querschnitt (ein Quadrant) aus dem hinteren orbitalen Theile des rechten Sehnerven. Färbung nach van Giesen. Zeiss' Obj. AA, Oc. 2.

1) Schlesinger, Ueber Rückenmarksabscess. Arbeiten aus dem Obersteiner'schen Laboratorium in Wien 1894 und Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. 1897.

Fig. 1.

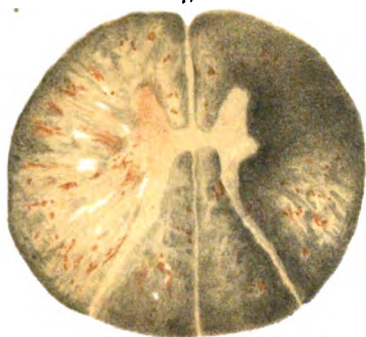


Fig. 2.



Fig. 3.





## IX.

### Zur Kenntniss der Bedeutung des Traumas als ätiologisches Moment der Entstehung infectiöser Cerebralerkrankungen.

Von

**Dr. Ernst Ehrnrooth.**

(Mit 1 Abbildung.)

Die Ansichten betreffs der Bedeutung einer Schädelverletzung (Schlag, Stoss etc.) als ätiologisches Moment für die Entstehung infectiöser Cerebralerkrankungen sind noch heutzutage sehr verschieden.

Da, wo durch äussere Gewalt eine Wunde entsteht, sei es eine Hautwunde oder Schleimhautzerreissung, wo also eine directe Eingangspforte für die Bacterien vorhanden ist, dort ist der causale Zusammenhang zwischen dem Körperschaden und einer eventuell darauf folgenden infectiösen Erkrankung offenbar. Von solchen Fällen ist hier nicht die Rede, nur diejenigen wollen wir besprechen, in denen das Kopftrauma der Infectionsträger keinen directen Eintritt geboten hat.

Zahlreich sind die Fälle von tuberculöser Meningitis, die sich kürzere oder längere Zeit nach den genannten Verletzungen entwickelt haben. Sämmtliche Autoren sind ja der Ansicht, dass Traumata auf den Kopf keine unbedeutende Rolle als ätiologisches Moment meningealer Tuberculose, besonders bei Kindern, spielen.

E. von Hofmann<sup>1) 2)</sup>, dessen Ansicht ich speciell hervorheben will, weil vorliegende Frage besonders in gerichtlich-medicinischer Hinsicht von grosser Bedeutung ist, behauptet, dass Schläge und Stösse auf den Kopf den Ausbruch einer Hirntuberculose hervorzurufen vermögen. Was aber die übrigen infectiösen Cerebralkrankheiten betrifft, so stellt er sich auf denselben Standpunkt wie von Bergmann, Tillmanns<sup>3)</sup> u. A., die kategorisch meinen, dass sich Entzündungsprocesse im Gehirn oder in den Hirnhäuten niemals an Schädelcontusionen anschliessen, die weder Haut noch Schleimhaut lädiren, oder mit anderen Worten, die den Bacterien keine directe Eingangspforte in den Schädelinnenraum bereiten. Dass diese Ansicht sehr allgemein ist,

---

1) Wiener med. Wochenschr. 1888. Nr. 6—9.

2) Lehrb. der gerichtl. Medicin. 8. Aufl. 1898. S. 353.

3) Lehrbuch der speciellen Chirurgie. 1897. S. 43.



brauche ich kaum zu erwähnen (z. B. Oppenheim<sup>1)</sup>), „In Bezug auf die Werthschätzung des Traumas verhält sich die Mehrzahl der Autoren ablehnend oder zweifelnd“. Jedoch meint Oppenheim, die Bedeutung, die ein „Locus minoris resistentiae“ — kleiner Contusionsherd, umschriebene Blutung — zufolge einer Kopfverletzung in der Entwicklung einer echt hämorrhagischen Encephalitis hat, sei nicht zu leugnen. Wenn die Bedeutung des Kopftraumas für die Entstehung einer Encephalitis nicht geleugnet werden kann, so wird es ziemlich schwierig zu verstehen sein, weshalb nicht auch auf Grund ähnlicher Stösse, durch welche doch gleichfalls ein „Locus minoris resistentiae“ hervorgerufen worden ist, dies ein Ansiedelungsort für Mikroorganismen werden könnte, woraus ein Hirnabscess sich entwickeln kann. Denn es ist ja doch so, wie Oppenheim selbst sagt, „dass es noch zweifelhaft ist, ob die Trennung der Encephalitis von dem Hirnabscess nach jeder Richtung und auf der ganzen Linie durchgeführt werden kann“. Indessen scheint Oppenheim<sup>2)</sup> anzunehmen, dass die einfache Schädelcontusion nicht im Stande sei, den Hirnabscess zu erzeugen, auch wenn die Hirnsubstanz gequetscht oder zerrissen ist.

Dass das Trauma für sich allein weder Meningitis, noch infectiöse Encephalitis noch Abscess hervorzurufen vermag, ist klar, es ist aber hier die Möglichkeit doch nicht ausgeschlossen, dass es in gewissem Causalzusammenhang mit nachfolgenden Suppurationen oder Entzündungsprocessen innerhalb der Cranialhöhle stände. Das Trauma erhält hier dieselbe Bedeutung, die z. B. Oppenheim demselben bei den Encephalitiden, die unmittelbare Folgen von Kopfverletzungen sind, beimisst.

Weshalb könnten nicht vollends die hier erwähnten infectiösen Krankheiten in Gehirn und Hirnhäuten nach Stössen auf den Kopf entstehen oder ihr Ausbruch befördert werden, wenn, wie allgemein zugegeben wird, solche Stösse den Ausbruch einer Hirntuberculose hervorrufen können. Ob in einigen Fällen sich die Verfasser das eventuelle Vorkommen eines latenten, abgekapselten tuberculösen Herdes an der getroffenen Stelle und das zufolge des Traumas verursachte — so zu sagen — Lossprengen desselben gedacht, geht nicht aus den Beschreibungen im Allgemeinen hervor. Dass dies auch bisweilen der Fall sein kann, will ich keineswegs bestreiten. Wir haben aber nun im Organismus andere Suppurationsprocesse, bei deren Entstehung das Trauma als beförderndes Moment gilt. Ich brauche in dieser Hinsicht nur die acuten Osteomyelitiden und die subcutanen Knochenbrüche, die zur Suppuration führen, zu erwähnen. —

1) Nothnagel, Specielle Pathologie u. Therapie. Die Encephalitis und der Hirnabscess. 1897. S. 19.

2) l. c. S. 100.

Diese beiden Affectionen sind auch experimentell hervorgerufen worden. Vor Kurzem hat u. A. Stern<sup>1)</sup> in seiner Arbeit: „Ueber traumatische Entstehung innerer Krankheiten“, Fälle hervorgehoben, wo in den Organen der Brust- und Bauchhöhle infectiöse Processe auf traumatischem Grunde entstanden sind. Da also der allgemeinen Ansicht nach infectiöse Krankheiten anderswo im Organismus auf traumatischem Wege in hier angedeutetem Sinne zum Ausbruch kommen können, so ist es schwierig zu verstehen, weshalb dann nicht auch das Trauma bei der Entstehung infectiöser Cerebralkrankheiten befördernd wirken könnte.

Es finden sich nicht selten Aeusserungen, wie z. B.: Ohne jede Verletzung der Weichtheile und der Schädelknochen kommt eine traumatische Leptomeningitis bei einem vorher gesunden Individuum niemals zu Stande. Es wird indessen oft sehr schwer sein, die Grenze zwischen einem vollkommen gesunden und einem nicht normalen Zustande zu ziehen. Kann z. B. eine Person, die an einer unbedeutenden localen Entzündung leidet, nicht unter dem Namen „vorher gesund“ gezählt werden? Nun können aber — wie Kruse<sup>2)</sup> in Flügge's „Die Mikroorganismen“ schreibt — Personen mit localen Suppurationen Mikroorganismen hegen, die vom betreffenden Herde in das Blut übertreten sind, obgleich in äusserst geringer Zahl und ohne die Fähigkeit zu haben, sich innerhalb der Gefässe zu vermehren; ja sie kreisen vielmehr daselbst wie leblose Dinge. Wenn solche in die Blutbahnen eingedrungene Bacterien zu einer Stelle im Gehirn oder in den Meningen, wo günstiger Nährboden für ihre Entwicklung vorhanden ist, z. B. zu einem Contusionsherd, einer Stelle mit starker Hyperämie mit mehr oder minder entwickelter Stauung im Venen- oder Lymphgefässsystem oder kurz zu einem „Locus minoris resistentiae“ transportirt werden, so ist es nicht unmöglich, dass solche einzelne Bacterien, die in einem gesunden Gewebe sonst keinen Schaden hätten anrichten können, sich in einem Gewebe, dessen Vitalität mehr oder weniger gelitten, ansiedeln und hier sodann unter günstigen Umständen ihre gewöhnlichen pathogenen Wirkungen hervorrufen können.

Ungefähr in diesem Sinne äussern sich Sachs und Freund<sup>3)</sup> und auch Stern<sup>4)</sup>.

Die meisten Forscher, welche das Gehirn von Personen, deren Todesursache Schädelverletzungen gewesen, untersuchten, haben, wie schon Robert Bright, mehr oder weniger verbreitete Gefässverlet-

1) Ueber traumatische Entstehung innerer Krankheiten. I. Th. 1896; II. Th. 1900.

2) Flügge, Die Mikroorganismen. I. Th. 1896. S. 376.

3) Die Erkrankungen des Nervensystems nach Unfällen. 1899. S. 289.

4) Lubarsch-Ostertag, Ergebnisse d. Allgem. Path. 1896. S. 16.

zungen von capillären Apoplexien und mehr oder weniger hochgradige Blutfülle an bis zu ausgebreiteten Blutergüssen und Gefäßzerreissungen wahrgenommen. Läsionen solcher Art hat man auch im Gehirn bei Thieren im Anschluss an Schädelverletzungen von solcher Kraft, dass daraus deutlicher Cerebralreiz entstanden war, gefunden. Es giebt zwar Verfasser, welche dies nicht angetroffen haben, so z. B. Koch und Filehne<sup>1)</sup>. In den meisten Fällen bleiben jedoch Gefäßverletzungen zurück, so meistens bei denjenigen Thieren, deren Gehirn ich während der nächsten Tage nach dem Trauma (s. u.) untersucht habe. Diese Gefäßverletzungen waren fast alle unterhalb der direct getroffenen Partie des Craniums in den Meningen und der Gehirnrinde, doch auch einige in entfernteren Partien zu finden. Auf diese meine Versuche werde ich später zurückkommen.

Auch haben viele Forscher, wie Virchow<sup>2)</sup>, Bikeles<sup>3)</sup>, Schmauss<sup>4)</sup>, Luzenberger<sup>5)</sup>, Kirchgässer<sup>6)</sup>, Verfasser u. A. Läsionen rein nervöser Art — Läsionen von Ganglienzellen und Nervenfasern — als Folgen eines Traumas beobachtet. Inwiefern diese Alterationen eine Rolle beim Auftreten eines „Locus minoris resistentiae“ spielen, ist schwer zu sagen. Die wesentlichsten Ursachen zur Entstehung desselben sind wohl die oben erwähnten Gefäßverletzungen, Blutungen und Hyperämien, die Stauung im Venen- und Lymphgefäßsystem und die zufolge circulatorischer Störungen sich entwickelnden nekrobiotischen Processe. Als Beweis, in welchem Grade contundirte Gewebe als günstiger Nährboden für die Entwicklung der Bacterien dienen können, wollen wir Dorst's<sup>7)</sup> unter Tavel's Aufsicht gemachte Untersuchungen anführen. Dorst fand, dass 4 Oesen einer Staphylokokkencultur an Kaninchen subcutan injicirt, nicht gleich kräftige Wirkung hatten, wie  $\frac{1}{8}$  Oese derselben Cultur in ein artefactes, subcutanes Hämatom.  $\frac{1}{100}$  ccm einer Pneumokokkencultur in ein Hämatom injicirt, verursachte bei Kaninchen den Tod, während bei subcutaner Injection  $\frac{1}{4}$  — 1 ccm derselben Cultur nöthig war, um ein Kaninchen zu tödten. Es ist ja nur eine viel früher, als diese Untersuchungen den Tag gesehen, gemachte Erfahrung, die hier auf überzeugende Weise bestätigt wird.

Zu den in der Literatur schon beschriebenen Fällen von infectiösen Cerebralkrankheiten, die im Anschluss an Kopfverletzungen ent-

1) Archiv f. klin. Chirurgie. 1874. Bd. XVII. S. 190.

2) Virchow's Archiv. 1870. Bd. 50. S. 304.

3) Cbl. f. Nervenheilk. u. Psychiatrie. 1894. Bd. 18. S. 408.

4) Virchow's Archiv. 1890. Bd. 122. S. 470.

5) Cit. Neurolog. Cbl. 1898. S. 363.

6) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. 1897. Bd. 11. S. 406.

7) Cit. nach Ctbl. f. Bact. 1896. Nr. 20. S. 538.

standen sind, bitte ich noch zwei im pathologisch-anatomischen Institute zu Helsingfors obducirte Fälle hinzufügen zu dürfen. Ueber den ersten dieser beiden Fälle, der auch forensischer Untersuchung unterworfen worden ist, haben die Professoren Saltzmann und Homén in der Finnischen ärztlichen Gesellschaft, in deren Verhandlungen<sup>1)</sup> er publicirt ist, Bericht erstattet.

Der Fall ist kurz folgender:

Am 18. October 1888 wurde ein jüngerer Mann vermittelt einer Keule auf die rechte Seite des Hinterkopfes geschlagen. Bewusstlos fiel er zu Boden; wie lange die Bewusstlosigkeit gedauert, konnte er nicht angeben. Nach dem Erwachen kam es mehrmals zum Erbrechen. Denselben Tag gegen Abend begab er sich nach der chirurgischen Klinik, wo über seinen Gesundheitszustand Folgendes notirt wurde: Der Patient ist bei vollem Bewusstsein, klagt über Schwindel und Schmerz in der rechten Seite des Kopfes, besonders hinter dem rechten Ohr. Der Gang taumelnd, Erbrechen, keine Blutung weder aus der Nase noch den Ohren. Puls 84. 19. October Morgens. Der allgemeine Zustand sehr erschöpft. Starker Schwindel, Pat. kann sich schwer aufrecht halten; ist etwas benommen, doch bei vollem Bewusstsein. Puls 60. Temperatur 37,4 C. Keine Spur äusserer Gewalt ist nachzuweisen. Giebt Schmerz bei Druck unmittelbar oberhalb des rechten Ohres an. Das rechte Trommelfell injicirt, doch ohne Spur von Sugillationen. Das linke Trommelfell normal. Puls am Abend 58. Temperatur wie am Morgen. Am 20. October. Der allgemeine Zustand wie am vorhergehenden Tage. Puls 44. Temperatur 36,8 C. Am Abend. Puls 79, Temperatur 39 C. In der Nacht gegen den 21. October ein Krampfanfall; darauf Verwirrtsein. Genickstarre; allgemeine Muskelcontractionen. Puls 80, Temperatur 38,2 C. Die Krämpfe dauern bis 9 Uhr N.-M. fort. Danach soporös. Exitus Nachts um 1 Uhr den 22. October. Klinische Diagnose: Hämorrhagia cerebri post traumam. Meningitis acuta.

Bei vorgenommener forensischer Section war keine Spur äusserer Gewalt, weder Hautwunde noch beim Einschnitt der Haut an der vom Schläge getroffenen Partie Bluterguss in unterliegenden Geweben zu entdecken. Das innere Ohr, sowie die umgebenden Knochen waren normal. Die Meningen, besonders an der Gehirnbasis eitrig infiltrirt, ein wenig auch die spinalen Meningen, namentlich in der Lendengegend. In den Hirnventrikeln eine geringe Menge leicht trüben, serösen Ergusses. An den übrigen Organen nichts Auffallendes (ausser Zeichen einer allgemeinen Infection).

Sectionsdiagnose: Meningitis cerebrospinalis.

Das von Professor Homén abgegebene gerichtsarztliche Gutachten lautete in der Hauptsache folgendermaassen: Es lag eine Infectiouskrankheit, hervorgerufen von einem früher, vom Trauma unabhängig in den Körper aufgenommenen Krankheitsgift vor. Da aber die Erfahrung gezeigt, dass ungünstige äussere Verhältnisse den Ausbruch einer Infectiouskrankheit befördern können, wenn nämlich der Keim der Krankheit sich schon im Körper vorfindet, konnte die Möglichkeit nicht ausgeschlossen werden, dass der Schlag, den der Mann auf den Hinterkopf erhalten hat, einigermaassen den Ausbruch der hier vorliegenden Krankheit befördert habe.

1) Finska Läkarsällskapets Handlingar 1889. p. 355.

Dieses Gutachten wurde in einer Zeit abgegeben, wo die allgemeine Ansicht von der Bedeutung des Traumas als beförderndes Moment bei der Entstehung einer Meningitis noch schwankender war, als sie heutzutage zu sein scheint.

Ich will in Bezug auf das eben Referirte hinzufügen, dass dieses der einzige Fall von Cerebrospinalmeningitis war, der während des erwähnten Jahres in Helsingfors vorkam; in Finnland kamen, laut der officiellen Berichte betreffs der Gesundheitsverhältnisse im Lande für dasselbe Jahr — ausser diesem — zwei Fälle von idiopathischer Cerebrospinalmeningitis vor, beide an anderen Orten.

Noch einen Fall von Meningitis — auch dieser Gegenstand forensischer Prüfung — finden wir am gleichen Orte<sup>1)</sup> referirt. Die Daten sind etwas unvollständig, so dass ich nur Folgendes anführen möchte. Es handelt sich hier um einen Arbeiter, der am 23. Juni 1861 einer Misshandlung ausgesetzt wurde, die zur Folge hatte, dass er einige Tage darauf erkrankte und am 2. Juli desselben Jahres starb. Bei der forensischen Untersuchung war keine Spur äusserer Gewalt nachweisbar. Epidural wurden einige Blutstropfen gefunden. Die Todesursache war diffuse eitrige Meningitis.

Folgenden Fall, der in vieler Hinsicht von mehr als gewöhnlichem Interesse ist und den ich selbst beobachtet habe, bitte ich etwas ausführlicher beschreiben zu dürfen:

23jähriger Arbeiter. Von früher durchgemachten Krankheiten mögen mit 10 Jahren Masern, mit 20 Jahren rechtsseitige Pneumonie erwähnt werden. Im Uebrigen gesund. Wird Ende October 1899 während der Arbeit von einer Bohle, die ihm von einer Höhe von ca.  $\frac{1}{2}$  Meter auf die rechte Seite des Kopfes fiel, getroffen. Der Stoss verursachte nur das Gefühl schnell vorübergehenden Schwindels; keine Hautwunde, auch keine Blutung weder aus Nase, Mund noch Ohren. Arbeitet den ganzen Tag und noch  $1\frac{1}{2}$  Woche weiter, ohne irgend einen Uebelstand zufolge des Stosses zu fühlen. Nach Verlauf der angegebenen Zeit fängt er an starkem Kopfweh, meistens an der Stirn und der rechten Seite des Scheitels, zu leiden an; dazu stellt sich starker Schmerz im linken Schenkel ein, wo binnen Kurzem sich eine Phlegmone zeigt, die einige Zeit darauf von nicht-ärztlicher Seite incidirt wird, wobei reichlich Eiter sich ergiesst. Während drei Wochen Eitererguss. Das linke Bein wird ungefähr gleichzeitig mit dem Eintreten der Schmerzen steif. Der Mann kann nicht gehen, ohne gestützt zu werden; fängt in der Neujaarszeit 1900 an, gewisse Schwierigkeit zu verspüren, Gegenstände mit der linken Hand zu ergreifen, findet die Beweglichkeit der Gelenke des linken Arms verringert und den ganzen Arm schwächer. Das Bein ist immer noch steif; beim Versuch zu gehen, schleppt

1) Finska Läkaresällskapets Handlingar 1889. p. 255.

der linke Fuss nach. Er wird plötzlich im Februar, ohne Vorempfindung, von Krampf, von Zuckungen in den Fingern der linken Hand beginnend, befallen. Die Zuckungen breiten sich rasch längs des linken Armes von unten aufwärts, längs der linken Seite des Rumpfes und des linken Beins bis zum Fusse aus. Er verliert das Bewusstsein einige Minuten danach, hat Convulsionen, während des Verlaufs erwähnten Tages noch zwei Anfälle, einige Tage später wieder einen, sämmtliche gleicher Art. Gelinde Krämpfe, ohne Verlust des Bewusstseins, kamen später einige Male vor. Am 5. März 1900 findet sich der Mann in der medicinischen Klinik zu Helsingfors ein, wo ich als Assistent Gelegenheit hatte, ihn zu beobachten. Seit dem Tage des ersten Krampfanfalles nahm die Beweglichkeit des Armes, gleichfalls die des linken Beins allmählich ab. Als wir die Behandlung übernahmen, konnte er schon seit 3—4 Wochen nicht mehr gehen. Er wurde zeitweise von Kopfschmerzen geplagt; dann und wann Erbrechen; weder Frostschauder noch Fieber sind vorgekommen. Gedächtnisschwäche in der letzten Zeit. Lues wird verneint, ebenso Alkoholmissbrauch; keine hereditäre tuberculöse Disposition.

Aus dem Status praesens mag hier kurz Folgendes angeführt werden:

6. März. Gewöhnlicher Körperbau; ziemlich guter Ernährungszustand; Hautfarbe auffallend blass; etwas apathisch; Gedächtniss scheint etwas abgeschwächt zu sein; Auffassungsthätigkeit etwas träge. Bei der Untersuchung des Kopfes ist keine Spur irgend einer Läsion daselbst nachzuweisen. Empfindlich gegen Druck gleich rechts von der Mittellinie um die Biauricularebene. Bei Otoskopirung nichts Abnormes. Bei Ophthalmoskopirung: Die Grenzen der Papillen vielleicht nicht recht scharf. Die Sehkraft normal. Die Sensibilität für Schmerzempfindungen auf der ganzen linken Seite etwas herabgesetzt. Die Sehnenreflexe auf derselben Seite vielleicht etwas gesteigert. Die ganze linke Hälfte des Gesichts leicht paretisch. Der linke Arm und dasselbe Bein paretisch, im Umfange etwas schmaler als die rechten Gliedmassen. Leichter Husten; spärliches, etwas schleimig-eitriges Sputum ohne Tuberkelbacillen. Die Körpertemperatur variirend, 36—38° C. Puls 80.

Da hier eine ziemlich wohllocalisirte Gehirnaffection vorhanden war, wurde der Mann zur Operation nach der chirurgischen Abtheilung übersandt. Am 22. März wurde zur Trepanation geschritten. Keine Narbe der Haut nach der verübten Gewalt war zu sehen; bei der Untersuchung des aufgeschlagenen Knochenlappens über der motorischen Region war auch keine Läsion oder irgend welche Spuren einer solchen an den Schädelknochen nachweisbar. Dura mater stark gespannt, reichlich blutend, schwach pulsirend. Im Gehirn ca. 0,5 cm von der Oberfläche wurde in den obersten Theilen der Centralwindungen ein Abscess gefunden. Punction. Incision, wobei ca. 20 ccm Eiter ausfliessen. Aus dem bei Punction mit steriler Spritze erhaltenen Eiter wächst *Streptococcus pyogenes* in Reincultur.

Betreffs des Verlaufs nach der Operation will ich nur anführen, dass anfangs deutliche Symptome der Besserung eintraten, besonders in der Beweglichkeit des linken Arms und Beins. Die Heilung war aber nur von ziemlich kurzer Dauer; Verschlimmerung, schwere allgemeine Krämpfe stellten sich ein. Die Beweglichkeit nahm wieder ab. Am 14. April. Punction, wobei ca. 5 ccm Eiter, nur Streptokokken enthaltend, herausgenommen wurden. Operation wieder am 18. Mai. Der eingeführte Finger

fand eine taubeneigrosse Höhle, die mit einer anderen Höhle (dem Seitenventrikel) zu communiciren schien. Danach im Verbaude reichlich Cerebrospinalflüssigkeit. Unter deutlichen meningitischen Symptomen und doppelseitiger Pneumonie trat am 31. Mai Exitus letalis ein. Bei der Section wurde eine über Gehirn und Rückenmark ausgebreitete purulente Meningitis nachgewiesen; und auf der rechten Seite in den obersten Theilen der Centralwindungen eine 3—4 cm messende, mit zerrissenen Wänden und Boden versehene Höhle (Fig. 1), die mit dem rechten Seitenventrikel communicirte, in den Ventrikeln ziemlich reichliches eitriges Exsudat. Beim Ausmeisseln des Mittelohrs auf beiden Seiten war nichts Abnormes zu finden. Gleichfalls nichts Abnormes in den Knochen des Cranium. Acute doppelseitige, adhäsive Pleuritis und in den unteren Partien beider Lungen verbreitete bronchopneumonische Herde. Dazu wurde im obersten Lappen der rechten Lunge eine nussgrosse, mit glatten Wänden versehene bronchiektatische Höhle, in derselben Lunge Andeutungen zu bronchiektatischen Erweiterungen und in den Bronchien nur unbedeutend blutiger Schleim gefunden.

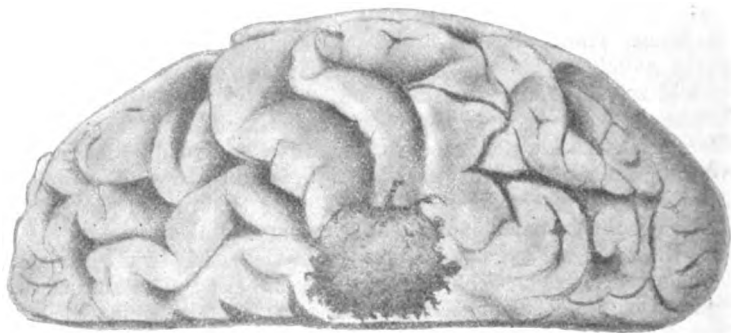


Fig. 1.

Dieser Fall ist, wie es scheint, höchst interessant, insofern es der Erklärung von hier vorliegendem Hirnabscess und dessen eigentlicher Art gilt. Dabei stellen sich erstens die Fragen auf: Ist dieser Abscess von dem Kopftrauma vollständig unabhängig entstanden, oder hat dieses Trauma als beförderndes Moment der Entstehung des betreffenden Abscesses gedient, oder war schliesslich der Abscess schon früher vorhanden, als der Mann dem Unglücksfalle ausgesetzt wurde und hat dieser erst den Abscess zum Ausbruch gebracht? Dies sind ja sämmtlich Fragen, die nicht kategorisch beantwortet werden können. Ich will die Fragen in der Ordnung behandeln, in der ich sie aufgeworfen habe. Ist also dieser Abscess unabhängig vom Trauma entstanden und zur Entwicklung gelangt?

Wenn der Abscess auf metastatischem Wege entstanden ist, so kann er von zwei Punkten ausgegangen sein. Der Abscess ist dann

entweder auf dieselbe Weise wie in einem von Eskridge beschriebenen Falle, nach einer Phlegmone in dem einen Bein entstanden, oder es liegt demselben vielleicht der bronchiektatische Zustand der Lunge zu Grunde. Was die ersterwähnte Ursprungsquelle betrifft, so giebt es ja eine Menge in der Literatur beschriebener Fälle, in denen ein Hirnabscess auf metastatischem Wege von einer localen Eiterung im Körper entstanden ist, so z. B. einen von Runeberg<sup>1)</sup> beschriebenen Fall im Anschluss an ein Pleura-Empyem, einen von Birker beschriebenen Fall wahrscheinlich nach einer Phlegmone in dem einen Arm u. s. w. Betreffs der zweiten Eventualität hat ja Virchow schon 1853 hervorgehoben, dass putride Affectionen in Lungen und Bronchien nicht so selten zu einem Hirnabscess Veranlassung geben. Dies ist später von mehreren Forschern constatirt worden (Biermer, Gull, Nothnagel, Naehter, Martius, Chiari u. A.). Auch bei uns sind Fälle beschrieben worden, in denen diese Affection im Anschluss an Bronchiektasien entstanden. So in einem von Homén<sup>2)</sup> berichteten Falle, in welchem ausser kleinen multiplen Hirnabscessen ein grösserer Eiterherd im Rückenmark vorkam. Von diesen metastatischen Hirnabscessen sagt Oppenheim, dass sie wohl öfters multipel vorkämen, obgleich speciell aus der neueren Casuistik eine Menge Fälle hervorgesucht werden können, in denen eine solitäre metastatische Eiterung im Gehirn angetroffen worden ist (v. Eiselsberg, Eskridge, Cayley, Finlay, Sainsbury u. A.). Es heisst von der Localisation dieser metastatischen Hirnabscesse, dass die solitären meistens in der linken Hemisphäre, innerhalb des Gebietes der A. fossae Sylvii, vorzukommen scheinen; betreffs der multiplen hat man keinen Unterschied zwischen rechts und links nachweisen können. Es lässt sich natürlich auf Grund mehr oder weniger unsicherer Angaben in Bezug auf den Prädispositionsort eines solitären Abscesses keine Schlussfolgerung ziehen, auf welche Weise nun hier der Abscess zu Stande gekommen ist, ebensowenig liefert uns die Thatsache, dass der Abscess solitär war, irgend welchen Aufschluss in hier ausgedeutetem Sinne. In den Fällen, wo Lungenaffectionen einen Hirnabscess hervorrufen, sind es solche von mehr oder weniger putriden Art und mit reichlicher eitriger Secretion. In meinem Falle kam weder reichliche Secretion vor, noch war der hier beobachtete Auswurf putriden Art. Andeutung von Bronchiektasien und ausserdem eine nussgrosse Höhle wurden in der rechten Lunge sowie eine geringe Quantität blutigen Schleims in

1) Finska Läkarsällskapets Handlingar. 1896. Bd. 38.

2) Revue Neurologique 1895. S. 97 und Finska Läkarsällskapets Handlingar. 1895. Bd. 37.



den Bronchien gefunden. Es dürfte hier kaum also von den eben-erwähnten Lungenkrankheiten die Rede sein.

Von den beiden erwähnten Möglichkeiten betreffs des Ursprunges scheint es mir also wahrscheinlicher, dass der Abscess in causalem Verhältniss zu den Suppurationsprocessen im Bein stand, besonders da das Alter dieses Hirnabscesses keineswegs gegen eine solche Annahme zu sprechen scheint. Ohne folgender Beobachtung irgend welche besondere Bedeutung beimessen zu wollen, kann ich erwähnen, dass bei der mikroskopischen Untersuchung dieser Partie kein Abscessmembran nachgewiesen werden konnte; die Abscesswände bestanden nur aus Detritusmassen und Granulationsgewebe.

Die zweite Frage lautet: Hat das Trauma vielleicht als beförderndes Moment bei der Entstehung des betreffenden Abscesses gewirkt. Ich möchte darauf mit „ja“ antworten und das auch auf Grund der Experimente, die ich auf Aufforderung meines Lehrers, Professor Homén, ausgeführt. Ich werde später darauf zurückkommen. Es ist ja ein sehr bemerkenswerthes Zusammentreffen von Umständen, das hier vorliegt. Ziemlich kurze Zeit, nachdem der Mann den Stoss auf den Kopf erhalten, vielleicht schon zu derselben Zeit, kurzum während einer Zeit, wo die Wirkung des Traumas auf das Gehirn noch nicht ganz ausgeübt ist, wird er mit Eiterbakterien, woraus die Phlegmone im linken Bein erfolgt, inficirt. Die Wirkung des Traumas auf das Gehirn denke ich mir auf die Weise, dass zufolge desselben kleinere Gefässverletzungen, vielleicht Blutungen, zunächst in der Hirnrinde auf der rechten Seite (der vom Stosse getroffenen) entstanden seien. Wie ich schon früher hervorgehoben habe, entstehen oft nach Beobachtungen sowohl an Menschen als an Thieren Läsionen in der dem Trauma ausgesetzten Seite des Gehirns und besonders oft treten diese Läsionen in der Rinde auf. An dieser lädirten Stelle, diesem „Locus minoris resistentiae“, sind wahrscheinlich Eiterbakterien — Streptokokken —, die von dem Suppurationsprocess im linken Schenkel in die Circulationsbahn übergetreten waren — so zu sagen — haften geblieben, haben sich weiter vermehrt und den Abscess verursacht.

Der Schilderung des Mannes selbst gemäss kommt es mir vor, als wäre das Centrum des Beins zuerst angegriffen worden. Sicher ist es zwar nicht, vielleicht rührt die Schwäche und Steifheit, von der die Anamnese spricht, von der Wirkung, die die Phlegmone im linken Bein auf dasselbe ausgeübt, her. Es giebt indessen andere Umstände, die dafür sprechen, dass das Centrum des Beins zuerst afficirt worden sei. Der Herd war über der Mitte desselben gelegen. In der Anamnese heisst es übrigens, dass der Fuss während der Zeit schleppte, in der sich Schwäche im Arm und Bein einstellten. Dieser Herd lag

ca. 0,5 cm von der Oberfläche. Wenn man alle diese Thatsachen zusammenstellt, nämlich dass das Trauma die rechte Seite des Kopfes ungefähr zu der Zeit traf, wo in den Körper pathogene Eiterkokken eintraten, dass der Hirnabscess in der Rinde eben auf der rechten Seite sich entwickelte, so wird es schwer, jeden Causalzusammenhang zwischen dem traumatischen Einfluss und dem Ausbruch des Hirnabscesses, aus dem virulente Streptokokken wachsen, wahrscheinlich dieselben, die die Phlegmone im Beine verursacht haben, zu leugnen.

Was die letztere Eventualität betrifft, dass der Mann einen latenten Hirnabscess gehabt, der zufolge des Traumas zum Ausbruch gekommen sei, so scheint sie wenig wahrscheinlich. Derselbe wäre in dem Falle muthmaasslich embolisch entstanden, zunächst auf Grund des Processes in der rechten Lunge. Doch wäre wohl ein vorhandener Abscess am obenerwähnten Ort rascher, als das jetzt der Fall war, nach der verübten Gewalt ausgebrochen.

Diese verschiedenen Annahmen betreffs der Aetiologie und Pathogenese des in Frage stehenden Leidens sind ja nur Hypothesen; dass aber das Trauma hier als beförderndes Moment für die Entstehung des Hirnabscesses beim Vorhandensein pathogener Bacterien in den Blutbahnen gewirkt hat, wird wohl der Wahrheit am nächsten kommen.

In dem hier ersterwähnten Falle möchte ich unbedingt den Ausbruch der Meningitis mit erwähntem Trauma in Causalzusammenhang bringen. Die betreffende Person wird von einem so kräftigen Schläge auf den Hinterkopf getroffen, dass daraus deutliche Zeichen einer Hirncommotion entstehen. Die Reizungssymptome dauern fort, der Zustand des Mannes bessert sich nicht. Schon ca. 48 Stunden nach der verübten Gewalt tritt hohes Fieber — 39° — ein und es zeigen sich deutliche Symptome, dass sich hier eine Meningitis in Entwicklung befindet. Ungefähr einen Tag darauf stirbt der Mann. Die Section zeigt acute Meningitis als Todesursache. Eine directe Eingangspforte für die Infectionskeime war nicht zu finden.

Man hat experimentelle Untersuchungen an Thieren gemacht, um zu erforschen, inwiefern ein traumatischer Einfluss auf das Gehirn beim Vorhandensein pathogener Mikroorganismen in den Circulationsbahnen eine Bacterienlocalisation im Gehirn zur Folge habe. Diese Experimente sind doch nur wenige. Die ersten dürfte Netter angestellt haben, der mit Pneumokokken (Fränkel) an Kaninchen experimentirte. Nachdem er das Thier trepanirt und die Oberfläche der einen Hemisphäre mit dem Thermokauter gebrannt, lädirte er die Aortenklappen und spritzte dann in die eine Pleurahöhle eine Pneumokokkencultur ein. Hier entstand u. A. eine „*plaque rougâtre*, molle au niveau du point cauterisé.

À la surface des deux hemisphères injections vasculaires et exsudation gris-jaunâtre<sup>1)</sup>, mit Pneumokokken im Exsudat. Die übrigen Untersuchungen zu demselben Zweck, die ich in der Literatur angetroffen, stammen beide aus italienischer Quelle. Die Verfasser Bernabeo<sup>2)</sup> und Alessi<sup>3)</sup> haben, im Anschluss an Traumata auf den Kopf, Suppurationsprocesse im Gehirn von Kaninchen zu Stande gebracht, wobei Gewalt — wie Entfernen von Gehirntheilen, Ligatur eines Gefässes oder mehrerer am Halse, subcutane Fracturen an den Schädelknochen, Commotio cerebri, schwächere Schläge auf den Kopf — zur Anwendung kamen. Die Bacterien wurden intravenös eingeführt. Diese Experimente sind jedoch sehr unvollständig und wenig überzeugend.

Es dürfte daher nicht ohne Interesse sein, noch einmal diese Frage zur Prüfung aufzunehmen.

Ausser einer Untersuchung im erwähnten Sinne habe ich mir überdies die Frage aufgestellt, inwiefern für die Entstehung des infectiösen Processes der Zeitpunkt des Traumas entweder vor, gleichzeitig mit oder nach der Infection des Versuchsthieres bestimmend sei. Ueber diese Untersuchungen habe ich auf dem 13. internationalen Congress für Medicin in Paris am 4. August in der neurologischen Section Bericht erstattet; mein Vortrag findet sich in der Revue neurologique Nr. 16 p. 792 in extenso publicirt. Ich<sup>4)</sup> habe sodann diese Untersuchungen completirt und ergreife hier die Gelegenheit, Folgendes anzuführen: Als Versuchsthiere sind Kaninchen benutzt worden. Die entweder in die Vena saphena oder in eine Ohrvene intravenös eingeführten infectiösen Bacterien sind Streptococcus pyogenes, Staphylococcus aureus und Pneumococcus (Fränkel) gewesen. Vermittelst eines von mir construirten Apparates, dazu geeignet, den Stoss ungefähr gleichkräftig appliciren zu können, wurden die Thiere auf den Kopf geklopft, bis sie Symptome von Cerebralreiz zeigten. Bisweilen kamen subcutane Fracturen vor; ich habe aber nur Thiere, welche intacte Haut auf der den Schlägen ausgesetzten Stelle gezeigt, mit in Betracht gezogen.

Ich will hier nur folgendes Resultat anführen:

1) Archives générales de médecine. 1887. Vol. I. p. 447.

2) Cit. nach Baumgarten, Jahres-Ber. 1896. S. 733.

3) La riforma Medica. 1896. No. 20—21.

4) Ehnrrooth, Till kändedomen om Traumats betydelse för uppkomsten af infektiösa cerebralåkommor. Helsingfors 1901.

	Anzahl der Thiere			Anzahl der Thiere, die starben und bei mikroskopischer Untersuchung infectiöse Processe im Gehirn zeigten								
	a	b	c	a	b	c	a	b	c			
				Anzahl			Procent					
Gleichzeitig geklopft und inficirt. . .	29	16	5	24	9	4	82,8	56,3	80,0			
Geklopft 1 Tag vor der Infection . .	11	—	—	7	—	—	63,6	—	—			
Geklopft 3 Tage vor der Infection . .	15	—	3	8	—	2	53,3	—	66,7			
Geklopft 5 Tage vor der Infection . .	12	—	3	2	—	1	16,7	—	33,3			
Geklopft 9 Tage vor der Infection . .	6	—	—	—	—	—	—	—	—			
Geklopft 1 Tag nach der Infection .	12	—	—	5	—	—	41,7	—	—			
Geklopft 3 Tage nach der Infection	5	—	—	3	—	—	60,0	—	—			
Summa	90	16	11	49	9	7	54,4	56,3	63,6			
Controlthiere nur inficirt. . . . .	34	9	7	5	1	3	14,7	11,1	42,9			

a = mit Streptokokken, b = mit Staphylokokken,  
c = mit Pneumokokken inficirte Thiere.

Auf die menschliche Pathologie bezogen, natürlich mit aller Reserve, dürften diese Untersuchungen als eine gute Stütze für die Ansicht angesehen werden, dass eine auf den Kopf applicirte Gewalt (Stoss, Schlag) als beförderndes Moment für die Entstehung infectiöser Cerebralerkrankungen wirken kann, auch ohne dass eine Läsion der Haut oder Schleimhaut vorhanden zu sein braucht. Die Bacterien werden auf hämatogenem Wege hineingebracht. In dieser Beleuchtung finden die beiden Fälle, die ich hier beschrieben habe, ihre beste Erklärung.

Eine Ansicht, wie die obenerwähnte, hinsichtlich der Bedeutung des Traumas wird auch von keinem Geringeren als Rudolf Virchow<sup>1)</sup> gehegt, der in seinem auf dem erwähnten Congress gehaltenen allgemeinen Vortrage über „Traumaticismus und Infection“ u. A. geäußert: „Zum mindesten halte ich es für unzulässig, in Fällen, wo der Eiterherd in beträchtlicher Entfernung von der unversehrten Oberfläche liegt, wie es zuweilen im Gehirn der Fall ist, die Entstehung der Eiterung auf das claudestine Eindringen von Parasiten an der Contusionsstelle zurückzuführen.“

1) Virchow's Archiv. 1900. Bd. 162. Heft 1. S. 163.

## X.

# Experimentelle Untersuchungen über die motorischen Kerne einiger spinalen Nerven der hinteren Extremität des Hundes.

Von

**Ernst V. Knapé.**

(Mit 2 Abbildungen.)

Das Studium der motorischen Centra im Rückenmark bietet sowohl dem Praktiker als dem Theoretiker zahlreiche Gesichtspunkte von Interesse. Die Aufmerksamkeit des ersteren ist hauptsächlich auf die Segmental-Diagnostik der Rückenmarkskrankheiten gerichtet, für den Anatomen wieder tritt die Frage von der Art der Verhältnisse dieser Centra zu der peripheren Musculatur in den Vordergrund.

Diese Frage ist hauptsächlich von folgenden 3 Autoren untersucht worden, die alle verschiedene Antwort gegeben: Sano, der sich auf Untersuchungen des Rückenmarks bei Amputirten stützt, behauptet eine musculäre Anordnung der motorischen Kerne gefunden zu haben, van Gehuchten, der gleichfalls klinisches Material beobachtet, nimmt eine segmentäre Anordnung an, während Marinesco, der spinale Nerven bei Thieren reseziert und abgerissen hat, den verschiedenen Nerven bestimmte Kerne zuertheilen will.

Unsere eigenen Beobachtungen in dieser Hinsicht, auf ziemlich reichliches experimentelles Material gegründet, haben wir schon früher theilweise veröffentlicht.<sup>1)</sup> Aus diesen unseren Untersuchungen geht deutlich hervor, dass die spinalen Nerven keine motorischen Kerne in demselben Sinne, wie einige der cerebralen Nerven, nämlich anatomisch und physiologisch wohl begrenzte Gruppen von Ganglienzellen, haben. Dass wir inzwischen den Namen „motorischer Kern“ beibehalten, beruht ausschliesslich darauf, dass dieses Wort in der wissenschaftlichen Terminologie schon eingebürgert ist. Richtiger wäre doch ohne

---

1) Knapé, Experimentella Bidrag till kännedom om tibialis och peroneuskärnornas lokalisering i ryggmärgen. Finska Läkaresällskapets, Handlingar, 1900, H. 4 und Experimentelle Untersuchungen über die Veränderungen im Rückenmark nach Resektion einiger spinaler Nerven der vorderen Extremität. Beiträge zur pathol. Anat. u. allg. Pathologie 1901 Bd. XXIX H. 2.

Zweifel von „motorischen Ursprungsgruppen“ eines spinalen Nerven zu sprechen.

Weil man also annehmen muss, dass die verschiedenen spinalen Nerven nicht motorische Kerne im eigentlichen Sinne haben, so hat die Frage vom Verhältniss dieser Nerven zu den verschiedenen Gruppen der Vorderwurzelzellen für den Theoretiker ihr grösstes Interesse verloren. Die Frage ist aber für den Kliniker bei seinem Streben, eine Muskel-lähmung oder Atrophie central zu projiciren, von grosser Bedeutung.

Dieser Segmentbezug der spinalen Nerven ist sowohl makroskopisch-anatomisch als physiologisch und klinisch studirt worden. Das genaueste Resultat giebt aber die experimentelle Pathologie.

In zwei vorhergehenden Arbeiten <sup>1)</sup> haben wir ganz kurz unsere Untersuchungen der motorischen Kerne einiger zum Lumbosacralplexus gehörenden Nerven beim Hund erwähnt, ohne auf die verschiedenen Versuche näher einzugehen. Wir theilen hier die Versuche im Ganzen mit, die die Nn. tibialis, peroneus, obturatorius und cruralis umfassen.

Von diesen Nerven wurde immer ein so grosses Stück resecirt, dass Restitution unmöglich gemacht wurde. Dass wir bei der Nekroskopie Controle nachträglich ausgeübt haben, ist klar. Nach der Läsion wurde ein Theil der Thiere nach 14—20 Tagen, ein anderer Theil nach 3½ Monaten getödtet. Das Rückenmark der ersteren wurde in Carnoy-van Gehuchten's Flüssigkeit fixirt und nach der Nissl'schen Methode untersucht. Dabei stützten wir uns im Allgemeinen auf eine ganz sichere und prägnante Chromatolyse. Wenn diese weniger scharf hervortrat, wurde immer eine grosse Anzahl Präparate aus jedem Segment untersucht. Das Rückenmark der letzteren wieder wurde in Formol gehärtet, die Schnitte mit Methylenblau gefärbt und zum Zählen der Vorderwurzelzellen benutzt.

Die Versuche haben wir im Allgemeinen an jungen Hunden gemacht, bei denen zu den directen Veränderungen nach Läsionen sich auch bald Entwicklungshemmungen in Gudden's Sinn gesellen, woraus ein schärferes Hervortreten der Befunde folgert.

Betreffs der Terminologie haben wir uns zunächst Ziehen angeschlossen und nennen die verschiedenen Gruppen Vorderwurzelzellen auf folgende Weise:

Die ventro-mediale Gruppe.

Die ventro-laterale Gruppe.

Die ventrale Gruppe, worunter wir eine Vereinigung der beiden vorhergehenden Gruppen verstehen.

1) Loc. cit.

Die dorso-laterale Gruppe.

Die eingeschobene Gruppe, wie wir eine zwischen die ventro-mediale und ventro-laterale eingeschobene Gruppe nennen.

Die Mittelgruppe, welche die inmitten des Vorderhorns gelegenen Vorderwurzelzellen umfasst.

In Bezug auf die Gruppierung der Vorderwurzelzellen im Lumbosacraltheil des Rückenmarks beim Hunde, wollen wir einen allgemeinen Typus beschreiben, wie wir ihn aus einem grossen Material gefasst, zugleich das sehr häufige Vorkommen individueller Variationen hervorhebend.

Im SLI—SLIII finden wir eine ventro-mediale und eine ventro-laterale Gruppe; einige Zellen deuten den Platz einer dorso-lateralen Gruppe an. In SLIV, wo die dorso-laterale Gruppe gewachsen, so dass sie die Grösse der ebenfalls vergrösserten ventro-lateralen erreicht, unterscheiden wir dazu noch eine obschon nicht besonders grosse Mittelgruppe. In SLV sind sämtliche Gruppen wieder grösser, die ventro-mediale ausgenommen, die ihre Grösse fast den ganzen Lumbaltheil hindurch beibehält. Hier ist auch eine eingeschobene Gruppe zu sehen. In SLVI haben die Gruppen den Höhepunkt ihrer Entwicklung erreicht. Sowohl die dorso-laterale als die Mittelgruppe, welche letztere sich oft wie ein breites Band quer über das Horn gezogen erstreckt, sind in 2—3 Unterabtheilungen getheilt. Die Unterabtheilungen der dorso-lateralen Gruppe sind am häufigsten so gelegen, dass zwei sich mehr lateral dem Rande des Horns entlang, die dritte etwas medial mit der wohlentwickelten Mittelgruppe mehr oder weniger confluirend befinden. Im folgenden Segmente SLVII ist das Bild ungefähr gleich, die Gruppen nur etwas kleiner. Im SSI aber sind die Verhältnisse plötzlich in hohem Grade verändert. Hier, wie in den folgenden Segmenten, zeigen die Vorderwurzelzellen nur eine Gruppe, nämlich eine ventrale, die nur selten in eine mediale und eine laterale getheilt ist. Es mag noch erwähnt werden, dass ein kleiner Rest der dorso-lateralen Gruppe sich im obersten Theil des SSI zeigt.

### Versuch I.

Hund, 2 Monate alt, dem der N. tibialis in der rechten Fossa poplitea resecirt wurde. Das Thier nach 14 Tagen getödtet.

In diesem Fall wurden ca. 800 Schnitte untersucht, die auf die zehn Segmente des Lumbal- und Sacraltheils gleichmässig vertheilt waren. Die Untersuchung ergab folgendes Resultat.

In SLIV und SLV finden wir spärliche Chromatolyse in der dorso-lateralen Gruppe. SLVI zeigt in derselben Gruppe eine grosse Anzahl chromatolytischer Zellen, die besonders in den lateralen Theilen der Gruppe gelegen sind (siehe die Beschreibung der Vorderwurzelzellen). Wenn wir caudalwärts zu dem nächsten Segmente SLVII gehen, finden wir wieder die alterirten Zellen, deren Anzahl geringer als in vorhergehendem Segment ist, in der ventro-lateralen Gruppe. Im oberen Theile des SSI erhielten wir spärlichen Befund in der ventralen Gruppe.

Die Chromatolyse war überhaupt nicht besonders prägnant.

Der Versuch zeigt also, dass der Tibialiskern im oberen Theil des vierten Lumbalsegments anfängt und sich bis zur Mitte des ersten Sacralsegments erstreckt. In der Höhe des sechsten Lumbalsegments erreicht

er die grösste Entwicklung, nimmt nach oben rasch, nach unten dagegen langsamer ab.

Im Querschnitt ist der Kern so localisirt, dass er im vierten, fünften und sechsten Lumbalsegment sich innerhalb der dorso-lateralen Gruppe, und zwar in deren lateralem Theil, im siebenten Lumbalsegment in der ventro-lateralen und im ersten Sacralsegment in der ventralen Gruppe befindet.

### Versuch II.

Hund, 2 Monate alt, dem der N. tibialis in der rechten Fossa poplitea resectirt wurde. Das Thier nach 17 Tagen getödtet.

Es wurden die Segmente SLIII—SSII und zwar aus jedem Segment ca. 80 Schnitte untersucht. Die Untersuchung ergab folgendes Resultat.

Im SLIV finden wir eine geringere Anzahl alterirter Zellen in der ventro-lateralen Gruppe, im SLV sowohl in diesem als in der dorso-lateralen, aber auch manche Zelle in der Mittelgruppe. Die Zahl der chromatolytischen Zellen ist hier etwas grösser. Das folgende Segment SLVI zeigt eine Alteration in denselben Gruppen und ist die Zahl der chromatolytischen Zellen noch vermehrt. SLVII giebt spärlichen Befund in der ventro-lateralen und dorso-lateralen und SSI in der ventralen Gruppe, doch nur im oberen Theil des Segments.

Der Tibialiskern beginnt in diesem Fall im oberen Theil des vierten, Lumbal- und erstreckt sich bis zur Mitte des ersten Sacralsegments. In der Höhe des sechsten Lumbalsegments erreicht er seinen grössten Umfang, nimmt nach oben hin schnell, nach unten dagegen langsamer ab.

Im Querschnitt ist die Lage des Kerns wie folgt: Er ist im vierten, fünften, sechsten und siebenten Lumbalsegment innerhalb der ventro-lateralen, im fünften, sechsten und siebenten Lumbalsegment auch innerhalb der dorso-lateralen Gruppe, im fünften und sechsten Lumbalsegment in der Mittel- und im ersten Sacralsegment in der ventralen Gruppe gelegen.

### Versuch III.

Hund, erwachsen, dem der N. tibialis in der rechten Fossa poplitea resectirt wurde. Das Thier nach 3½ Monaten getödtet. Rückenmark in Formol gehärtet.

Die Schnitte wurden mit Methylenblau gefärbt und nur zum Zählen der Zellen benutzt. Die Verminderung der Zahl der Vorderwurzelzellen an 20. Schnitten aus jedem Segment ergibt sich aus folgenden Tabellen.

SL IV	
Rechts	Links
187	199

SL V <sup>1)</sup>					
Rechts			Links		
DL	VM	DÜ	DL	VM	DÜ
187	54	187	200	70	198

1) DL = dorsolaterale Gruppe; VM = ventromediale Gruppe; DÜ = übrigen Vorderwurzelzellen.



SL VI						SL VII <sup>1)</sup>	
Rechts			Links			Rechts	Links
DL	VM	DÜ	DL	VM	DÜ	225	282
160	86	295	190	72	270		

SS I	
Rechts	Links
78	93

In den oben und unterhalb gelegenen Segmenten kein Unterschied.

#### Versuch IV.

Hund, 2 Monate alt, dem der N. peroneus in der rechten Fossa poplitea reseziert wurde. Das Thier nach 14 Tagen getödtet.

Die Lumbal- und Sacraltheile wurden Segment für Segment — ca. 800 Schnitte — untersucht. Der Befund war folgender:

Im SLV ist die Zahl der alterirten Zellen nicht besonders gross; sie sind sämmtlich in der ventro- und dorsolateralen Gruppe zu finden und treten erst inmitten des Segments auf. Im SLVI aber, wo die Vorderwurzelzellen stark hinsichtlich der Grösse zugenommen, ist auch die Zahl der chromatolytischen Zellen gewachsen. Diese sind jetzt in der dorso-lateralen, ventro-lateralen und Mittelgruppe zu finden. In SLVII ist der Befund wieder etwas spärlicher. Die alterirten Zellen befinden sich ausser in der dorso-lateralen, ventro-lateralen und Mittelgruppe auch etwas in der ventro-medialen. SSI und SSII zeigen chromatolytische Zellen in der ventralen Gruppe. Die Alteration erstreckt sich nicht unter den oberen Theil des SSII.

In den oberen und unteren Segmenten sind die Verhältnisse normal.

Der Peroneuskern fängt in diesem Versuch inmitten des fünften Lumbalsegments an und erstreckt sich bis zum oberen Theil des zweiten Sacral-segments, erreicht die grösste Entwicklung im sechsten und siebenten Lumbalsegment und nimmt nach oben und unten hinsichtlich der Grösse schnell ab.

In Bezug auf die Localisation im Querschnitt ist zu bemerken, dass die grösste Zahl der zum Peroneuskern gehörenden Zellen sich in der dorso-lateralen und ventro-lateralen Gruppe im fünften, sechsten und siebenten Lumbalsegment, in den zwei letzterwähnten auch in der Mittelgruppe befindet; in dem siebenten Lumbalsegment nimmt die ventro-mediale Gruppe an der Bildung des Kerns theil. In den Sacralsegmenten ist der Kern in der ventralen Gruppe gelegen.

#### Versuch V.

Hund, 3 Monate alt, dem der N. peroneus in der rechten Fossa poplitea reseziert wurde. Das Tier nach 20 Tagen getödtet.

1) Die Schnitte wurden vom untersten Theil des Segments genommen.

Aus jedem der Segmente SLIV—SSIII wurden ca. 50 Schnitte untersucht.

Der obere Theil des SLV zeigt nur spärliche Chromatolyse in den beiden lateralen Gruppen, nämlich der dorso-lateralen und ventro-lateralen. In SLVI und SLVII ist die Zahl der alterirten Zellen ansehnlich grösser und diese sind in der dorso-lateralen, ventro-lateralen und Mittelgruppe, in SLVI auch etwas in der eingeschobenen und ventro-medialen zu finden. Die folgenden Segmente, SSI—SSII weisen nur spärlichen Befund in der ventralen Gruppe auf. Die Veränderung erstreckt sich nicht weiter caudalwärts als zum obersten Theile von SS II.

In den ober- und unterhalb gelegenen Segmenten sind die Verhältnisse normal.

Der Versuch zeigt also, dass der Kern des Peroneus im oberen Theile des fünften Lumbalsegments anfängt und sich bis zum oberen Theile des zweiten Sacralsegments erstreckt; den grössten Umfang erreicht der Kern im sechsten und siebenten Lumbalsegment, schmälert sich nach oben und unten schnell ab.

In Bezug auf die Localisation im Querschnitt ist zu bemerken, dass die dorso-laterale und ventro-laterale Gruppe an der Bildung des Kerns und zwar im fünften, sechsten und siebenten, die Mittelgruppe im sechsten und siebenten und die eingeschobene und die ventro-mediale im sechsten Lumbalsegmente theilhaft sind. In den Sacralsegmenten findet sich der Kern natürlich in der ventralen Gruppe.

#### Versuch VI.

Hund, 2 Wochen alt, dem der N. peroneus in der rechten Fossa poplitea reseziert wurde. Das Thier nach 3 1/4 Monaten getödtet. Rückenmark und die Schnitte wie im Versuch III gehärtet und gefärbt. Die Reduction der Vorderwurzelzellen, an 20 Schnitten aus jedem Segment gezählt, ergibt sich aus folgenden Tabellen:

SL V						SL VI					
Rechts			Links			Rechts			Links		
DL	VM	DÜ	DL	VM	DÜ	DL	VM	DÜ	DL	VM	DÜ
296	95	303	336	91	340	499	32	630	539	34	653

SL VII				SS I	
Rechts		Links		Rechts	Links
DL	DÜ	DL	DÜ		
218	234	288	220	295	304

In den ober- und unterhalb gelegenen Segmenten kein Unterschied.

#### Versuch VII.

Hund, 2 Monate alt, dem der N. ischiadicus im oberen Theil der rechten Fossa poplitea reseziert wurde. Das Thier nach 14 Tagen getödtet.

Aus dem Lumbal- und Sacraltheil wurden ca. 800 Schnitte untersucht, die auf die zehn aufbewahrten Segmente ungefähr gleichmässig vertheilt waren.

Im SLIV ist Chromatolyse in der dorso-lateralen Gruppe, in SLV in der ventro-medialen, ventro-lateralen und dorso-lateralen Gruppe zu sehen. In den beiden folgenden Segmenten, SLVI—SLVII, dasselbe Verhältniss, nur ist die Mittelgruppe hier etwas angegriffen. SSI und der obere Theil von SSII zeigen Chromatolyse in der ventralen Gruppe. In den ober- und unterhalb gelegenen Segmenten sind nur normale Zellen.

Die Chromatolyse ist überhaupt wenig prägnant.

Der Ischiadicuskern erstreckt sich also von dem vierten Lumbal- zum oberen Theile des zweiten Sacralsegments und ist im sechsten und siebenten Lumbalsegment am grössten.

Was die Localisation im Querschnitt betrifft, so ist zu bemerken, dass der Kern im vierten Lumbalsegment sich innerhalb der ventro-lateralen Gruppe, im fünften, sechsten und siebenten Lumbalsegmente innerhalb der ventro-medialen, ventro-lateralen und dorso-lateralen Gruppe befindet, in den beiden letzterwähnten Segmenten auch etwas innerhalb der Mittelgruppe. Im ersten und zweiten Sacralsegmente liegt der Kern natürlich in der ventralen Gruppe.

#### Versuch VIII.

Hund, 1 Monat alt, dem der N. obturatorius gleich ausserhalb des rechten Foramen obturatorium reseziert wurde. Das Thier nach 20 Tagen getödtet.

Von jedem der Segmente SLIII—SLVII wurden ca. 50 Schnitte untersucht.

In SLIV ist die Chromatolyse spärlich und in der dorso-lateralen und ventro-lateralen Gruppe localisirt. SLV zeigt alterirte Zellen in der dorso-lateralen und einzelne in den lateralen Theilen der Mittelgruppe. In diesem Segment ist der Kern am grössten. In SLVI befinden sich die chromatolytischen Zellen in der dorso-lateralen, einige auch in der ventro-medialen Gruppe. Die ober- und unterhalb gelegenen Segmente bieten nur normale Verhältnisse dar.

Der Obturatorioskern befindet sich also in diesem Falle im vierten, fünften und sechsten Lumbalsegment und ist am grössten in dem fünften.

Es ist hinsichtlich der Localisation im Querschnitt zu bemerken, dass die dorso-laterale Gruppe an der Bildung des Kerns in allen drei Segmenten — die ventro-laterale Gruppe im vierten, der laterale Theil der Mittelgruppe im fünften und die ventro-mediale Gruppe im sechsten Lumbalsegmente — theilhaftig ist.

#### Versuch IX.

Hund, 3 Monate alt, dem der N. obturatorius gleich ausserhalb des rechten Foramen obturatorium reseziert wurde. Das Thier nach 30 Tagen getödtet.

Von jedem der untersuchten Segmente wurden ca. 50 Schnitte durchgemustert. Dabei zeigten sich chromatolytische Zellen in SLIV—SLVI. In den ober- und unterhalb gelegenen Segmenten normale Verhältnisse. In

SLIV, wo die chromatolytischen Zellen nicht sehr zahlreich vorkommen, finden wir sie in der dorso-lateralen, einige auch in der Mittelgruppe. Folgendes Segment zeigt die grösste Anzahl alterirter Wurzelzellen und zwar in der dorso-lateralen und ventro-lateralen Gruppe. In SLVI, wo die Zahl der chromatolytischen Zellen ansehnlich reducirt ist, sind sie grösstentheils innerhalb der dorso-lateralen, einige aber doch innerhalb der ventro-medialen Gruppe zu sehen.

Also finden wir in diesem Fall den Obturatorinskern im vierten, fünften und sechsten Lumbalsegment und zwar grösstentheils im fünften.

In Bezug auf die Localisation des Kerns im Querschnitt ist zu bemerken, dass die dorso-laterale Gruppe an der Bildung des Kerns in allen drei Segmenten theilhaftig ist, die Mittelgruppe im vierten, die ventro-laterale im fünften und die ventro-mediale im sechsten Lumbalsegment.

### Versuch X.

Hund, 3 Wochen alt, dem der *N. cruralis* am rechten Oberschenkel gleich unterhalb des *Canalis cruralis* reseziert wurde. Das Thier nach 23 Tagen getödtet.

Vom Rückenmark wurden SLI—SLVI und zwar aus jedem Segment ca. 100 Schnitte untersucht. In den verschiedenen Segmenten gestaltete sich der Befund auf folgende Weise.

Im oberen Theil des SLIII ist Chromatolyse, obgleich ziemlich spärlich, in der ventro-lateralen und auch etwas in der dorso-lateralen Gruppe zu sehen. Weiter unten in demselben Segment nimmt die Zahl der chromatolytischen Zellen zu und ist in jener Gruppe bedeutend grösser als in dieser.

In SLIV ist das Verhältniss etwas anders.

Hier, wo die dorso-laterale Gruppe zunimmt und hinsichtlich der Grösse mit der ventro-lateralen verglichen werden kann, ist auch die Zahl der chromatolytischen Zellen auf beide Gruppen ungefähr gleich vertheilt. Anmerkwürth ist, dass sich die alterirten Zellen meistens in den neben einander liegenden Theilen der Gruppen befinden, also in dem dorsalen Theil der ventro-lateralen und in dem ventralen Theile der dorso-lateralen Gruppe. Aber auch in der Mittelgruppe ist eine Menge chromatolytischer Zellen zu finden. In diesem Segment kommen überhaupt zahlreichere chromatolytische Zellen als in den angrenzenden Segmenten vor.

Das Bild ist wieder etwas verändert, wenn wir zum SLV gehen. Der Befund, der in diesem Segment caudalwärts immer spärlicher vorkommt, ist hier hauptsächlich in der dorso-lateralen Gruppe aber auch etwas in der eingeschobenen localisirt. In den zunächst ober- und unterhalb gelegenen Segmenten sind die Verhältnisse normal.

Fassen wir jetzt das oben Besprochene zusammen, so erhalten wir Folgendes.

Der Cruraliskern beginnt im oberen Theil des dritten und erstreckt sich bis zum unteren Theil des fünften Lumbalsegments, erreicht die grösste Entwicklung im vierten Lumbalsegment und nimmt gleichmässig nach oben und unten ab.

In Bezug auf die Localisation im Querschnitt ist zu bemerken, dass sich der Kern hauptsächlich auf die beiden lateralen Gruppen beschränkt

und zwar so, dass er im dritten Lumbalsegment sich hauptsächlich innerhalb der ventro-lateralen Gruppe liegt, im vierten Lumbalsegment auf die zwei lateralen Gruppen ungefähr gleich vertheilt ist, im fünften Lumbalsegment aber wieder hauptsächlich in der dorso-lateralen Gruppe gelegen ist. In dem letzterwähnten Segment nimmt auch die eingeschobene Gruppe an der Bildung des Kernes theil.

### Versuch XI.

Hund, 2 Wochen alt, dem der N. cruralis dicht unterhalb des Canalis cruralis resecirt wurde. Das Thier nach 3 Monaten getödtet. Rückenmark und die Schnitte wie in Versuch III gehärtet und gefärbt.

Die Zahl der Vorderwurzelzellen an 20 Schnitten aus jedem Segment ergibt sich aus Folgendem.

SLIII		SLIV	
Rechts	Links	Rechts	Links
201	210	248	265

SLV					
Rechts			Links		
DL	VM	DÜ	DL	VM	DÜ
281	36	414	310	31	406

In den ober- und unterhalb gelegenen Segmenten kein Unterschied.

Wenn wir nun diese Versuche in Bezug auf das segmentäre motorische Ursprungsgebiet der betreffenden Nerven zusammenstellen, kommen wir zu Folgendem:

Der Tibialiskern ist im vierten, fünften, sechsten und siebenten Lumbal-, sowie im ersten Sacralsegmente gelegen (Versuch I, II u. III).

Der Peroneuskern befindet sich im fünften, sechsten und siebenten Lumbal-, sowie im ersten und zweiten Sacralsegment (Versuch IV u. V). Im Versuch VI erhielten wir eine Verringerung der Zahl der Vorderwurzelzellen im fünften, sechsten und siebenten Lumbal-, sowie im ersten Sacralsegment. Im zweiten Sacralsegment dagegen war keine Reduction merkbar. Wie aber die Versuche IV und V angeben, so ist die Zahl der zum Peroneuskern gehörenden Zellen in diesem Segment äusserst gering, woraus natürlich folgt, dass hier eine Verminderung der Zellen schwierig nachzuweisen ist. Der Versuch scheint also kaum den zwei vorhergehenden zu widersprechen, obgleich er nicht mit ihnen direct übereinstimmt.

Der Controle wegen wurde ein Fall von Ischiadicusresection untersucht (Versuch VII). Schon a priori konnte man annehmen, dass der

Befund in diesem Falle mit den zusammengelegten Befunden bei Tibialis- und Peroneusresection übereinstimmen würde, was auch der Fall war.

Der Obturatorioskern liegt im vierten, fünften und sechsten Lumbalsegment (Versuch VIII u. IX).

Der Cruraliskern befindet sich im dritten, vierten und fünften Lumbalsegment (Versuch X u. XI).

Der Vollständigkeit wegen wollen wir hier die Ergebnisse, die wir bei ähnlichen Untersuchungen<sup>1)</sup> des Ulnaris, Medianus und Radialis bei Hunden erhalten haben, anführen.

Der Ulnariskern liegt im siebenten und achten Cervical-, sowie im ersten Dorsalsegment.

Der Medianuskern nimmt dieselbe Lage ein.

Der Radialiskern befindet sich im sechsten, siebenten und achten Cervical-, sowie im ersten Dorsalsegment.

Auf Grund dieser Befunde stellen wir für die betreffenden Nerven folgendes Schema auf (Fig. I u. II).

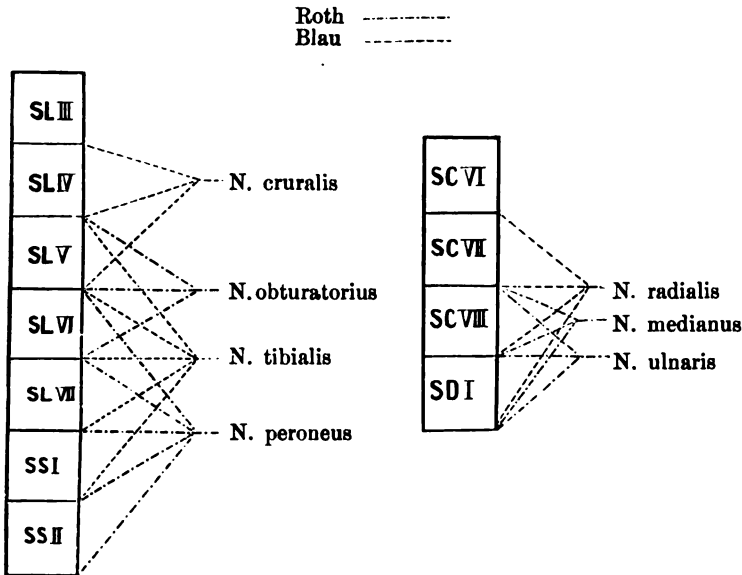


Fig. 1.

Fig. 2.

Diese unsere Ergebnisse wollen wir nun mit früheren Literaturangaben über die Verhältnisse beim Hunde vergleichen.

1) Loc. cit.

Nach Ellenberger und Baum<sup>1)</sup> entspringt der N. ischiadicus von L 5, 6, 7, S I, nach unseren Ergebnissen dagegen von L 4, 5, 6, 7, S I, II. Das Hauptinteresse ist aber beim Ischiadicus mit dem relativen Lageverhältnisse der Nn. tibialis und peroneus verknüpft. Emery<sup>2)</sup> hat an Hühnchenembryonen gezeigt, dass der Kern des Tibialis sich höher aufwärts als der Kern des Peroneus erstreckt. Ellenberger und Baum erwähnen nichts von einer solchen verschiedenen Lage. Dufour<sup>2)</sup> auch nicht. Ebenso verhält es sich mit den Angaben über die Ursprungssegmente des Tibialis und Peroneus beim Menschen (Asp<sup>3)</sup>, Bolk<sup>2)</sup>, Renz<sup>2)</sup> u. A.) und beim Affen (Sherrington<sup>2)</sup>, Forque<sup>2)</sup>, Risien Russell<sup>2)</sup> u. A.). Unsere eigenen Untersuchungen, die mit anderen Methoden als die der obenerwähnten Verfasser ausgeführt worden sind, zeigen, dass sich der Kern des Tibialis beim Hund sowie bei den Hühnchen ein Segment höher nach oben als der Peroneuskern erstreckt.

Der N. obturatorius entspringt nach Ellenberger und Baum von L 4, 5, 6, was mit unseren Resultaten vollständig übereinstimmt; nach Dufour noch dazu von L 2, 3.

Für den N. cruralis giebt der letzterwähnte Verfasser L 2, 3, 4 als Wurzelbezug an, die beiden Ersterwähnten L 3, 4, 5 (selten noch dazu L 6); unsere eigenen Beobachtungen sind L 3, 4, 5.

Für die Nn. ulnaris und medianus haben wir gemeinsame Ursprungssegmente, nämlich SC VII, SC VIII und SD I erhalten. Ellenberger und Baum verlegen den Ursprung des Ulnaris nach C 8 und D I, denjenigen des Medianus nach C 7, 8 u. D I. Nach Marinesco<sup>4)</sup> wieder befindet sich der ulnomediane Kern im SC VIII und SD I, mit einigen wenigen Zellen im SC VII, und er behauptet, dass der Kern des Medianus sich hier etwas höher nach oben, als derjenige des Ulnaris erstreckt.

Unsere Beobachtungen hinsichtlich des Radialiskerns geben folgende Segmente an: SC VI, SC VII, SC VIII und SD I. Ellenberger und Baum verlegen den Ursprung des Nerven nach C 8 u. D I. Bei Marinesco finden wir nur betreffs SC VII Angaben über den Radialiskern.

Es ist schwierig, diese Befunde auf den Menschen direct zu übertragen, besonders was die Nerven des Lumbosacralplexus betrifft, da

1) Ellenberger und Baum, Anatomie des Hundes. Berlin 1891.

2) Cit. nach Wichmann, Die Rückenmarksnerven und ihre Segmentbezüge. Berlin 1900.

3) Asp, Studier öfver Plexus sacralis. Helsingfors 1890.

4) Marinesco, Contribution a l'étude des localisations des noyaux moteurs dans la moëlle épinière. Revue neurolog. 1898.

die Verhältnisse zufolge der verschiedenen Anzahl Segmente sehr complicirt sind. Ein solches Uebertragen — vielleicht am richtigsten mit dem *N. furcalis* der comparativen Anatomen als Ausgangspunkt — würde uns auf das Gebiet der vergleichenden Anatomie zu weit führen, weshalb wir hier nicht darauf eingehen wollen.

Wenn aber die Ursprungssegmente beim Hund und Menschen gewissermassen auch verschieden sind, so ist doch anzunehmen, dass die relativen Lagen der Kerne der respectiven Nerven übereinstimmen, so dass z. B. der Cruraliskern bei beiden ein Segment höher aufwärts reicht, als die Kerne des Tibialis und Obturatorius, die wieder ein Segment höher als der Peroneuskern gelegen sind etc.

Betrachten wir in den obenerwähnten Versuchen die Lage der chromatolytischen Zellen im Querschnitt, so können wir nur dasjenige wiederholen, was wir früher<sup>1)</sup> über diesen Umstand geäußert, dass nämlich die spinalen Nerven keine Kerne in dem Sinne besitzen, dass diese anatomisch wohl begrenzte Gruppen von Nervenzellen wären. Zwei zu demselben Plexus gehörende spinale Nerven wären vielmehr mit zwei nebeneinander stehenden Bäumen, deren Wurzeln ineinander geflochten sind, zu vergleichen. Und obschon wir auf Grund unserer Untersuchungen behaupten, dass jede in dem oder den Ursprungssegmenten eines spinalen Nerven befindliche Gruppe von Vorderwurzelzellen an der Bildung dieses Nerven mehr oder weniger theilnimmt, müssen wir annehmen, dass die verschiedenen Gruppen von Vorderwurzelzellen verschiedene Functionen haben. Davon wissen wir nur, dass die Flexorgruppen sich hauptsächlich in den lateralen Theilen, die Extensorgruppen mehr in der Mitte des Horns sich befinden.

---

1) Loc. cit.



## XI.

### Einige seltene peripherische Lähmungen.

Von

**E. A. Homén,**

Prof. in Helsingfors (Finland).

(Mit 2 Abbildungen.)

Als einen kleinen casuistischen Beitrag zur Kenntniss der peripheren Lähmungen erlaube ich mir folgende Fälle mitzutheilen —

Die zwei ersten Fälle haben dadurch ein specielles Interesse, dass sie nach Operationen, resp. Eiterungen am Halse entstanden sind, und auch der 3. Fall ist in ätiologischer Hinsicht bemerkenswerth.

Nur der 1. Fall ist in meiner Nervenabtheilung aufgenommen gewesen, und wird hier etwas ausführlicher beschrieben, während die 2 übrigen aus der Privatpraxis herstammenden Fälle nur ganz kurz mitgetheilt werden.

#### Fall I.

R. R., 19 Jahre alt. Schüler einer landwirthschaftlichen Schule aus dem inneren Finlands. Die Eltern leben und sind angeblich gesund, der Patient hat 6 Geschwister, welche gesund sein sollen; er ist der 6. in der Reihenfolge. Von den übrigen nächsten Verwandten nichts Besonderes hervorzuheben.

Als Kind hat er an geschwollenen Drüsen am Halse gelitten, wovon einige suppurirt haben, sowie an scrophulösen Augenerkrankungen, und im Alter von ca. 6—7 Jahren an einem eczemartigen Ausschlag im Gesicht, zeitweise auch an den Händen.

Zwölf Jahre alt wurde er wegen einer nach Angabe tiefliegenden suppurirenden Drüse oben im Nacken links, operirt; unmittelbar nach der Operation fiel der Kopf nach rechts und etwas vorwärts, so dass er mit den Händen gestützt werden musste. Es dauerte beinahe ein Jahr, ehe er wieder den Kopf ziemlich aufrecht halten konnte; ungefähr eben so lange soll auch die Operationswunde offen gewesen sein und Eiter secernirt haben.

Einige Zeit nach der Operation hat sich eine gewisse Schwierigkeit, den Mund zu öffnen, eingestellt, und etwa 1 1/2 Jahre nach derselben hat eine stark eitersecernirende Fistel hinter dem linken Kieferwinkel sich gebildet, welche sich dann wieder allmählich geschlossen haben soll. Durch Massage soll sich die allmählich entstandene eingeschränkte Beweglichkeit des Kopfes etwas verbessert haben. Ein oder zwei Jahre später, im Alter von 15 Jahren, fing er an, allmählich eine Art Vertaubungsgefühl in den Fingern

der linken Hand zu empfinden, welches Gefühl sich dann später wieder etwas verbessert hat.

Während der zwei letzten Jahre, vor der Aufnahme ins Krankenhaus, im Alter von 19 Jahren, hat sich allmählich eine leichte Schwäche und Steifigkeit, nebst Vertaubungsgefühl im rechten Bein und Arm entwickelt, sowie etwas Schmerzen, namentlich im Arm.

Lues wird bestimmt verneint.

Den 6. Februar 1898 wurde der Patient in meine Nervenabtheilung aufgenommen (19 Jahre alt) und sei von dem über seinen Zustand dort Notirten hier nur Folgendes angeführt:

Körperconstitution und Nutritionszustand ziemlich gut, Musculatur im Allgemeinen wohl entwickelt. Die Haut elastisch. Gesichtsfarbe und Schleimhäute blass.

Der Kopf und Hals werden etwas schief gehalten (siehe Fig. 1). Die Halswirbelsäule bildet eine leichte Scoliose rechts; der Processus spinosus des 7. Halswirbels vielleicht relativ stark (?) hervortretend, jedoch wie auch die übrigen Wirbel nicht deutlich schmerzhaft für Druck. Im Dorsal- und Lendentheil unbedeutende Scoliose links.

Am Halse und Nacken links einige Narben. Die tiefste, stark eingezogene, breite Narbe, welche nach der Operation mit darauffolgendem Suppurationsprocess im Alter von 12 Jahren entstanden ist, ist etwa 2 cm lang, und befindet sich ungefähr  $2\frac{1}{2}$  cm hinter dem Processus mastoideus und ziemlich parallel gehend mit und unmittelbar hinter dem medialen Rande des obersten Theiles des Musculus sternocleidomastoideus. Eine ungefähr ebenso lange in derselben Richtung verlaufende, etwas strahlenförmige breite Narbe findet man zwischen dem Kieferwinkel und dem vorderen Sternocleidomastoideusrande. Diese ist nach dem sich spontan bildenden Fistelgang ungefähr  $1\frac{1}{2}$  Jahre nach der Operation entstanden. Ausserdem sieht man zwei kleinere oberflächliche Narben, die eine an der Backe nahe dem Kieferrande, nach einem Einschnitt daselbst, die andere tiefer am vorderen Theile des Halses gelegen, nach einem spontan sich öffnenden Suppurationsprocess entstanden.

Die Unterzungenbeinmuskeln scheinen etwas dünner links wie rechts zu sein, indem die linke Hälfte des Schildknorpels etwas deutlicher wie die rechte hervortritt.

Die Bewegungen des Kopfes sind nicht schmerzhaft, aber etwas eingeschränkt, besonders beim Drehen des Kopfes seitwärts und nach links, wie es scheint hauptsächlich in Folge Spannens der linksseitigen oberen Nackenmuskeln. Die Pupillen gleich gross, reagiren gut. Augenhintergrund normal.

Das Gesicht symmetrisch, die Bewegungen der Gesichtsmuskeln frei und vollständig gleich auf beiden Seiten; der Patient kann gut pfeifen, den Mund zuspitzen, die Nase und die Stirn runzeln etc.

Beim Hervorstrecken der Zunge beugt sie sich nach links und beim Zurückziehen nach rechts, die linke Zungenhälfte ist deutlich atrophisch (siehe Fig. 1), und zeigt etwas fibrilläre Zuckungen.

Die Beweglichkeit der Zunge innerhalb des Mundes scheint ziemlich frei zu sein; die Stellung und die Bewegung der Gaumenbögen ungefähr gleich auf beiden Seiten, die Sensibilität im Munde beiderseits ungestört, ebenso der Geschmack.

Das Kaen scheint ungestört vor sich zu gehen, ebenso das Sprechen; die Sprache ist jedoch etwas lispelnd und schlotternd. Pat. giebt an, dass diese Sprachstörung sich allmählich entwickelt haben soll, ungefähr seit der Zeit vor der Fistelbildung am linken Kieferwinkel.

Laryngoskopisch nichts Besonderes hervorzuheben.

Beim Schlucken weicht der Larynx stark nach rechts ab.

Die beiden Achseln und Schulterblätter stehen ungefähr gleich auf beiden Seiten, auch bei verschiedenen Stellungen der Arme; in den dazugehörigen Muskeln ist auch kein Unterschied zwischen den beiden Seiten zu finden.

Die Bewegungen des rechten Armes und der rechten Hand geschehen mit etwas geringerer Kraft als links. Handdruck rechterseits 20 kg, links 38 kg; wenigstens keine gut ausgeprägte Atrophie vorhanden.



Fig. 1.

Das rechte Bein beim Gehen leicht steif und nachschleppend, die Kraft desselben jedoch beinahe ebenso gross wie die des linken Beines.

Die Sehnenreflexe im Allgemeinen lebhaft, besonders die Patellarreflexe rechts.

Die Sensibilität scheint rechts, namentlich in den oberen Extremitäten ein wenig herabgesetzt zu sein, daselbst auch dumpfe Schmerzen; in den Fingern, auch links, etwas Vertaubungsgefühl.

Bei elektrischer Untersuchung kann man von beiden Nn. accessorii (am seitlichen Halsdreieck) KaSZ in M. cucularis mit einer Stromstärke von  $\frac{1}{2}$  à 1 M.-A. (ganz kleine Elektrode) hervorrufen. Die beiden Mm. sternocleidomastoidei geben Zuckungen bei gleicher Stromstärke.

Die Muskeln am Mundboden, nahe der Mittellinie (Mm. genioglossus und geniohyoideus) zeigen bei directer Reizung KaSZ rechterseits bei ungefähr 2 M.-A., links bei 5—6 M.-A.; die rechte Zungenhälfte KaSZ bei 2—3 M.-A., die linke KaSZ bei 4—5 M.-A. und AnSZ mit ungefähr derselben Stärke des Stromes. Die Zuckungen links etwas träge; auch für faradischen Strom ist die Irritabilität linkerseits etwas herabgesetzt.

Mit feiner, tief eingedrückter Elektrode dicht über das Zungenbeinhorn kann man vom rechten N. hypoglossus mit einer Stromstärke von 4—5 M.-A. eine KaSZ der Zunge nach rechts hervorrufen, was sich bei ausgestreckter Zunge am besten bemerkbar macht; vom linken N. hypoglossus noch nicht mit 8 M.-A. (ein stärkerer Strom mit ganz kleiner Elektrode war für Pat. zu schmerzhaft). Die auf dem Schildknorpel gelegenen Unterzungensbeinmuskeln rechts geben KaSZ mit 2—4 M.-A., links mit 4—6, und AnSZ mit ungefähr derselben Stromstärke; die faradische Irritabilität auch ein wenig vermindert links. Von den inneren Organen nichts Besonderes. Puls ungefähr 90; Urin klar, Albumin- und zuckerfrei.

Intelligenz und Gedächtniss des Pat. scheinen gut zu sein.

Die Behandlung war hauptsächlich eine tonisirende; da aber eine Tuberculose der Halswirbel, mit davon bedingtem Druck auf das Rückenmark, verdächtig war, wurde für einige Zeit ein Gypsverband (nach Callot), um den Kopf und Hals zu fixiren, angelegt.

Nach etwa 3 Monaten wurde der Pat. entlassen, in beinahe demselben Zustande, nur allgemein gestärkt.

## Fall II.

R. H., 13 Jahre alt. Tochter eines Arztes; die Familie im Allgemeinen gesund. Als Kind etwas schwach und anämisch, übrigens normal entwickelt. Im September 1897, 13 Jahre alt, wurde sie wegen einer tiefegelegenen, für scrofulös gehaltenen, etwa wallnussgrossen, suppurirenden Lymphdrüse am Halse, operirt, mittelst eines tiefen Einschnittes hinter dem rechten Kieferwinkel, wobei die Vena jugularis interna, mit der die Geschwulst festgewachsen war, unterbunden wurde. Wundheilung, mit etwas Suppuration verbunden, in einigen Wochen.

Einige Zeit darnach bemerkte man, dass die rechte Schulter etwas niedriger stand als die linke; die Patientin giebt auch an, dass sie den rechten Arm bei gewissen Bewegungen, z. B. beim Aufheben, etwas schwächer wie den linken gefunden habe; ausserdem, besonders nach Anstrengungen und bei Müdigkeit etwas Schmerzen in der rechten Schultergegend und Oberarm.



Fig. 2.

Im Februar 1898 sah ich zum ersten Mal die Patientin, welche etwas zart gebaut und anämisch ist. An dem vorderen Rande des rechten M. sternocleidomastoideus, parallel mit demselben, und hinter dem Kieferwinkel findet man eine geheilte, einigen Centimeter lange Narbe.

Das rechte Schlüsselbein springt etwas hervor, und die Oberschüsselbeingrube ist rechts relativ viel ausgehöhlt.

Der rechte M. sternocleidomastoideus stark atrophisch; die Drehung des Kinnes, resp. Kopfes nach links geschieht nicht mit derselben Kraft wie nach rechts.

Die rechte Schulter steht etwas niedriger als die linke, der Abstand vom Processus spinosus des 7. Halswirbels bis zur Spitze des rechten Acromion 21 cm und zu derselben des linken 17 cm.

Die rechte Schulter kann nicht mit gewöhnlicher Kraft gehoben werden.

Das rechte Schulterblatt steht auch bei herabhängenden Armen etwas weiter von der Mittellinie als das linke ab und auch ein wenig niedriger; der innere Rand desselben ist ziemlich parallel der Wirbelsäule. Der Abstand desselben vom resp. Processus spin. ist nämlich überall ungefähr 10 cm,

während derselbe Abstand links 6—7 cm beträgt. Beim Heben der Arme seitwärts zur Horizontalstellung, welches rechts mit geringerer Kraft als links geschieht, rückt das rechte Schulterblatt stark seitwärts und rückwärts; dieses macht sich noch mehr beim Vorstrecken der Arme geltend (siehe Fig. 2).

Eine deutliche, wenn auch nicht stark ausgeprägte Atrophie des rechten *M. cucullaris* ist zu constatiren.

Bei Besichtigung der Mundhöhle nichts an Gaumensegel und -bögen, Zunge und deren Bewegungen zu bemerken.

Pupillen gleichgross, reagiren normal. Eine detaillirte elektrische Untersuchung wurde nicht gemacht, sondern nur constatirt, dass vom rechten *N. accessorius* am Halse und bei directer Reizung des *M. sternocleidomastoideus* d. mit für die Patientin gut erträglicher Stromstärke keine deutlichen Zuckungen hervorgerufen werden konnten, dagegen waren etwas träge solche bei directer Reizung des rechten *M. cucullaris* mit relativ starkem, sowohl galvanischen als faradischen, Strom noch zu erhalten.

Der Zustand ist seitdem unter Anwendung von Elektrizität, Massage und Bandagen ziemlich stationär geblieben.

### Fall III.

L. B., Frau eines Beamten, 22 Jahr alt, aus einer gesunden Familie. Die Patientin ist immer etwas schwächlich und anämisch gewesen. Im Februar 1899 hat sie sich verheirathet und am 1. December desselben Jahres ihren ersten Partus durchgemacht.

Der behandelnde Arzt, Dr. Rönholm hat mir freundlichst Folgendes mitgetheilt: L. B. Ipara. Die Beckenmasse sind: Sp. il. 21 cm, Cr. il. 28 cm, Tr. 34 cm, C. ext. 20 cm. Letzte Menstruation 9.—13. Feb. 1899. Rücken links, Vorderscheitellage. Die Wehen fingen am 29. November 1899 ungefähr 10 Uhr Abends an, das Fruchtwasser ging 2 Uhr Morgens am 1. December ab.

Eine Stunde später — Kopf noch im Beckeneingange — machte die Patientin eine streckende Bewegung mit dem rechten Bein, um mit dem Fuss gegen eine Stütze an dem Fussende des Bettes zu drücken, und erfuhr dabei plötzlich einen heftigen, stechenden Schmerz längs der hinteren äusseren Seite des Beins.

Dieser heftige, durchheilende Schmerz dauerte nur einen Augenblick, aber wurde von einem schmerzhaften Vertaubungsgefühl gefolgt, das erst nach einigen Tagen allmählich verschwand.

Ungefähr 5 1/2 Stunden nach dem heftigen Schmerz (d. h. nach 35 stündiger Geburtsarbeit) wurde die Patientin 8,30 Morgens des 1. Decembers 1899 mit Zange wegen tiefem Querstand des Kopfes entbunden; das Kind ein Mädchen, wog 3250 g. Puerperium normal.

Paar Tage nach dem Partus bemerkte die Patientin, dass der rechte Fuss etwas schlaff herabhing, und dass sie denselben nicht wie gewöhnlich dorsalflectiren konnte.

Bei einer Consultation den 17. December, wobei die Patientin die oben genannten Angaben im Betreff des Schmerzes und der Fusslähmung bestätigte, constatirte ich, dass der rechte Fuss ungefähr in Varo-Equinusstellung schlaff herabhing und dass er, und eigentlich auch die Zehen, nicht dorsalflectirt werden konnte. Auch eine Adduction und namentlich Abduction war schwer mit dem Fuss auszuführen, sowie eine Hebung des äusseren Fussrandes; das Gehen ist hierdurch etwas erschwert.

Die Sensibilität an der vorderen äusseren Fläche des Unterbeins, besonders deren untere Hälfte und am Fussrücken war etwas herabgesetzt. Uebrigens schien vom Nervensystem nichts Besonderes hervorzuheben zu sein.

Bei einer, einige Tage später vorgenommenen elektrischen Untersuchung fand man eine partielle Entartungsreaction im rechten Peroneusgebiet. Eine genauere Prüfung der Sensibilität zeigte, dass die Herabsetzung derselben alle Qualitäten betraf und dass diese sich einwärts ungefähr zur *Crista tibiae* erstreckte, auf dem Fussrücken aber nur bis zu den Zehen, welche auffallend frei waren; dieses war ganz ins Auge fallend bei der darauffolgenden elektrischen Behandlung, wobei auch die elektrische Bürste gebraucht wurde, indem nämlich die Patientin bei einer Stromstärke, mit der sie an der äusseren Unterbeinfläche und am Fussrücken die Berührung noch gut erträglich fühlte, an der Dorsalfläche der Zehen diese schon so schmerzhaft fand, dass sie beinahe instinctiv immer eine möglichst starke Plantarflexion der Zehen ausführte, um der Berührung der Bürste zu entgehen. Ausser der Elektrizität wurde auch Massage angewandt, jedoch dauerte es einige Monate, ehe sie hergestellt war.

Den 30. October 1900 hat sie ein zweites, 3400 g wiegendes Mädchen gehabt, diesmal ohne alle Zwischenfälle.

Was zuerst den Fall I betrifft, so war das Herabsinken des Kopfes nach rechts und vorwärts unmittelbar nach der Operation offenbar hauptsächlich durch eine plötzliche Lähmung des linksseitigen *M. splenius capitis* und der *Mm. complexus major et biverter cervicis* bedingt. Diese Lähmung wieder war wohl durch eine Läsion, resp. Durchschneidung in Folge des tiefen Einschnittes der diese Muskeln versorgenden und unter denselben verlaufenden hinteren Aeste des 2., vielleicht auch des 3. Cervicalnerven entstanden.

Die später sich wieder einstellende aufrechte Kopfhaltung wurde wohl hauptsächlich durch eine Regeneration, resp. Zusammenwachsung der lädirten Nerven ermöglicht, vielleicht auch theilweise durch eine vicariirende Functionirung der kleinen tiefen Nackenmuskeln sowie des *M. cucullaris* befördert.

Die ganz typische Hypoglossuslähmung mit Atrophie der linken Zungenhälfte war wohl theilweise durch Compression des Nerven durch eine angeschwollene, tiefgelegene Lymphdrüse, wie z. B. in einem Fall von Bernhardt<sup>1)</sup>, bedingt, theilweise durch Uebergreifen der Entzündung auf den Nerven, wie es z. B. Hoffmann<sup>2)</sup> in seinem Fall annimmt, hervorgerufen. Der Suppurationsprocess hatte hier einen Ausgang für den Eiter durch den am linken Kieferwinkel sich öffnenden Fistelgang geschafft, wonach eine breite Narbe zurückblieb.

Allerdings war die Leitung im linken N. hypoglossus nicht voll-

1) Bernhardt, Neuropathologische Beobachtungen (I. Periphere Lähmungen). Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. XXII. 1878.

2) Hoffmann, Zur Symptomatologie und Aetiologie peripherer Nervenlähmungen am Halse (periphere Hypoglossuslähmung). Neur. Centralblatt. 1899.

ständig abgebrochen, da nämlich keine vollständige EaR vorhanden war. — Die Sprache hatte auch ein wenig gelitten.

Der linke N. accessorius scheint dagegen unberührt geblieben, ebenso der N. facialis, wahrscheinlich doch mit Ausnahme des kleinen zum hinteren Bauch des M. digastricus und zum M. stylohyoideus gehenden Astes; die starke Seitwärtsverschiebung des Kehlkopfes nach rechts beim Schlucken ist wohl bedingt nicht nur durch Parese der linken Mm. sternohyoideus und sternothyreoideus und omohyoideus, welche von den theilweise mit dem Hypoglossusstamm verlaufenden und den Ramus descendens hypoglossi sowie die Ansa hypoglossi bildenden Aesten der 3 obersten Cervicalnerven innervirt werden — wie es z. B. Remak<sup>1)</sup> und Traumann<sup>2)</sup> in je einem Falle observirt haben, sondern vielleicht noch mehr durch Betheiligung des genannten Facialisastes, wodurch beim Schlucken die Wirkung des contralateralen hinteren Bauches des M. digastricus und des M. stylohyoideus sich einseitig geltend macht. —

Die Ursache zu der während der 2 letzten Jahre entstandenen leichten Parese der Extremitäten rechts nebst Steifigkeit mit gesteigerten Sehnenreflexen namentlich des Beins, sowie zu den Schmerzen im rechten Arm und zu dem schon von früher vorhandenen Vertaubungsgefühl in den Fingern, auch links, ist nicht ganz klar; vielleicht war eine schleichende Tuberculose in den Halswirbeln mit davon bedingtem Druck auf die Medulla, mehr rechterseits, vorhanden, obgleich specielle Spondylitis-symptome fehlten, wenn nicht vielleicht die stark eingeschränkte Seitwärtsdrehung des Kopfes theilweise auch von einem tuberculösen Processe in einem oder einigen Wirbelkörpern der Halswirbelsäule bedingt war. Die Möglichkeit eines Zusammenhanges zwischen dieser eventuellen Tuberculose der Wirbel und dem wohl in Verbindung mit scrophulösen Drüsen stehenden früheren Suppurationsprocessen am Nacken und Hals ist natürlich nicht auszuschliessen; dieser Zusammenhang ist sogar wahrscheinlich.

Der 2. Fall zeigte eine typische periphere Lähmung des rechten N. accessorius, resp. des äusseren Astes desselben. Dass der rechte M. cucullaris nicht vollständig gelähmt war, hängt wohl weniger davon ab, dass die Leitung in dem genannten Nerven nicht vollständig abgebrochen wäre — der rechte M. sternocleidomastoideus, der nur oder fast ausschliesslich von dem N. accessorius innervirt wird, schien ja vollständig

1) Remark, Traumatische Sympathicus-, Hypoglossus- und Accessoriusparalyse. Berl. klin. Wochenschr. 1888. Nr. 7.

2) Traumann, Stichverletzung des Nervus hypoglossus und Nervus accessorius Willisii unter der Schädelbasis. Deutsche Zeitschr. für Chirurgie. Bd. 37. 1893.

entartet zu sein —, sondern wahrscheinlich davon, dass die resp. Aeste des 2.—4. Cervicalnerven, welche auch zur Innervation dieses Muskels, besonders der oberen und auch mittleren Portion desselben beitragen, verschont geblieben sind. Die verschiedenen Portionen des Muskels schienen betroffen zu sein, die obere und mittlere Portion jedoch weniger als die untere von den Cervicalästen am wenigsten beherrschte Portion, indem die Schaukelstellung des Schulterblattes fehlte und der innere Rand desselben der Mittellinie ungefähr parallel war.

Da die Stellung der Achsel und des Schulterblattes nicht gleich nach der Operation beachtet wurde, ist es schwer zu sagen, inwiefern der N. accessorius bei der Operation durchgeschnitten wurde, oder ob der darauffolgende Suppurations- und Heilungsprocess sowie die Narbenbildung zu der Läsion des Nerven auch beigetragen haben. Das Erstere ist wohl wahrscheinlicher.

Im 3. Falle liegt eine gewöhnliche, während des Geburtsakts entstandene, jedoch relativ stark ausgeprägte Peroneus-Lähmung vor. Das Bemerkenswerthe ist hierbei der plötzliche Anfang mit einem heftigen, stechenden Schmerz in dem gleichseitigen Bein, wahrscheinlich hervorgerufen durch einen in Folge einer heftigen Bewegung bedingten starken, wenn auch schnell vorübergehenden Druck des Kopfes des Kindes auf den hauptsächlich den N. peroneus bildenden und bei seiner Passage über die Linea terminalis unmittelbar auf dem Knochen liegenden 5., theilweise auch 4. Lendennerven (Truncus lumbosacralis), sowie auf den ersten mit seinem obersten Theil oberhalb und längs dem oberen Rande des M. pyroformis verlaufenden und in diesem Theile von dem Muskel noch nicht gegen den unterliegenden Knochen geschützten Sacralnerven. —

Hervorgehoben mag auch sein, dass die Dorsalfläche der Zehen von der Sensibilitätsherabsetzung frei zu sein schien, was auch mit den anatomischen Verhältnissen gut übereinstimmt, indem nämlich diese Hautpartie hauptsächlich von den Endzweigen des N. tibialis, resp. des N. plantaris medialis et lateralis versorgt wird.

### Literatur-Uebersicht.

- A. Baumgarten, Hydriatische Tagesfragen. Wörthshofen 1901. 80 S.  
 M. Bielschowsky, Myelitis und Schnervenzündung. Mit 4 Tafeln und 3 Abb. im Text. Berlin, S. Karger. 1901. 92 S.  
 Ramon y Cajal, Studien über die Hirnrinde des Menschen. 2. Heft. Die Bewegungsrinde. Mit 31 Abb. Leipzig, A. Barth. 1900. 113 S.  
 A. Caselli, Studi anatomici e sperimentali sulla fisiopatologia della glandola pituitaria. Reggio nell' Emilia. 1900. 228 S.  
 E. Colla, Voraussetzungen und Grundsätze der modernen Trinkerbehandlung. Halle, C. Marhold. 1901. 35 S.  
 A. Comte, Des paralysies pseudo-bulbaires. Paris, G. Steinheil. 240 p.



- Duval et Guillaïn, Les paralysies radiculaires du plexus brachial. Paris, Steinheil. 1901. 235 p.
- Engelmann, Dreissig Jahre Praxis. Mittheilungen aus Bad Kreuznach. 1901. 98 S.
- H. S. Frenkel, Die Behandlung der tabischen Ataxie mit Hülfe der Uebung. Compensatorische Uebungstherapie, ihre Grundlagen und Technik. Mit 132 Abb. Leipzig, F. C. W. Vogel. 1900. 286 S.
- S. Freud, Ueber den Traum. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 1901. 37 S.
- M. Friedmann, Ueb. Wahnideen i. Völkerleben. Wiesbden, J. F. Bergmann. 1901. 102 S.
- Garnier et Cololian, Traité de thérapeutique des maladies mentales et nerveuses. Hygiène et prophylaxie. Paris, Baillière et fils. 1901. 486 p.
- Gilles de la Tourette, Le traitement pratique de l'épilepsie. Paris, Baillière et fils. 1901. 95 p.
- Grasset, Diagnostic des maladies de l'encéphale. Sièges des lésions. Avec 6 fig. Paris, Baillière et fils. 1901. 96 p.
- A. Hoffmann, Pathologie und Therapie der Herzneurosen und der functionellen Kreislaufstörungen. Mit 19 Abb. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 1901. 367 S.
- G. Ilberg, Die Prognose der Geisteskrankheiten. Für praktische Aerzte und Studirende. Halle, C. Marhold. 1901. 29 S.
- C. Hasse, Hand-Atlas der Hirn- und Rückenmarksnerven in ihren sensiblen und motorischen Gebieten. Vierzig Tafeln. Zweite neubearbeitete Auflage. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 1900.
- E. Kalmus, Die Praxis der zellenlosen Behandlung bei Geisteskranken. Halle, C. Marhold. 1901. 25 S.
- H. Kornfeld, Die Entmündigung Geistesgestörter. Für Juristen und Sachverständige. Stuttgart, F. Enke. 1901. 64 S.
- E. Kräpelin, Einführung in die psychiatrische Klinik. Dreissig Vorlesungen. Leipzig, J. A. Barth. 1901. 328 S.
- A. Kölliker, Die Medulla oblongata und die Vierhügelgegend von Ornithorhynchus und Echidna. Mit 27 Abb. Leipzig, W. Engelmann. 1901. 100 S.
- K. Lechner, Psychomechanische Bestrebungen auf dem Gebiete der Psychiatrie. Halle, C. Marhold. 1901. 32 S.
- A. Liebmann, Die Sprachstörungen geistig zurückgebliebener Kinder. Berlin, Reuther & Reichard. 1901. 78 S.
- Th. Lipps, Das Selbstbewusstsein; Empfindung und Gefühl. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 1901. 42 S.
- L. Löwenfeld, Der Hypnotismus. Handbuch der Lehre von der Hypnose und der Suggestion mit besonderer Berücksichtigung ihrer Bedeutung für Medicin und Rechtspflege. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 1901. 522 S.
- H. Lundborg, Ueber Degeneration und degenerierte Geschlechter in Schweden. 1. Klinische Studien über familiäre Myoclonie. Stockholm 1901. 130 S.
- W. A. Nagel, Der Farbensinn der Thiere. Ein Vortrag. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 1901. 32 S.
- H. Obersteiner, Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Centralorgane im gesunden und kranken Zustande. Vierte vermehrte und umgearbeitete Auflage. Mit 250 Abb. Leipzig u. Wien, F. Deuticke. 1901. 680 S.
- H. Oppenheim, Die myasthenische Paralyse (Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund). Mit 4 Abb. und 3 Tafeln. Berlin, S. Karger. 1901. 168 S.
- A. Pieraccini, L'assistenza dei pazzi nel manicomio e nella famiglia. Milan. 1901. 261 p.
- A. Pilcz, Die periodischen Geistesstörungen. Eine klinische Studie. Mit 57 Curven im Text. Jena, G. Fischer. 1901. 210 S.
- J. Ch. Roux, Les lésions du grand sympathique dans le tabes et leur rapport avec les troubles de la sensibilité viscérale. Paris, Carré et Naod. 1900. 98 p.
- Sarason, Ueber Wasserkuren im Rahmen der wissenschaftlichen Heilkunde. Berlin 1901. 40 S.
- H. Schmaus, Vorlesungen über die pathologische Anatomie des Rückenmarks. Mit 187 Abb. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 1901. 589 S.
- G. Specht, Ueber den pathologischen Affect in der chronischen Paranoia. Leipzig, G. Böhme. 1901. 30 S.
- W. Weygandt, Die Behandlung der Neurasthenie. Würzburg, A. Stuber. 1901. 37 S.
- Th. Ziehen, Ueber die Beziehungen der Psychologie zur Psychiatrie. Antrittsrede. Jena, G. Fischer. 1900. 32 S.

## XII.

Aus dem Kaiser Franz Josef's Ambulatorium in Wien  
(Abtheilung Docent SCHLESINGER).

### Ueber das Auftreten von Contracturen bei Dystrophia muscularis progressiva.

Von

**Dr. Friedrich Hahn** in Wien.

Contracturen bei progressiver Muskeldystrophie sind wohl keine seltenen, doch bisher nur wenig gewürdigte Vorkommnisse. Sie verdienen aber schon deshalb ein eingehenderes Interesse, als manche bei anderen Affectionen des Nervensystems beobachtete Contracturen, weil ihre Pathogenese gewiss keine einheitliche ist und ihr Zustandekommen theoretisch noch keineswegs genügend klargestellt wurde.

Bei Durchsicht der Casuistik der primären Myopathien stösst man wohl auf eine grosse Zahl von Fällen, bei welchen das Vorkommen von Contracturen constatirt wurde, doch wird dieses Symptom zumeist nur nebenbei erwähnt, und sind die sich daran knüpfenden theoretischen Erörterungen fast stets nur Wiederholungen dessen, was vom Altmeister der Lehre von den Muskelatrophien, Friedreich, über diesen Gegenstand vor beinahe schon drei Jahrzehnten ausgesprochen worden ist.

Friedreich hat bei seinen Fällen wiederholt Contracturen beobachtet, nach seiner Angabe siebzehnmal, und wenn auch die spätere Forschung aus der Reihe der von ihm als primäre Muskelerkrankungen aufgefassten Fälle eine grosse Zahl ausscheiden musste, sind doch seine theoretischen Ansichten über das Entstehen von Contracturen bei derartigen Affectionen noch keineswegs überholt, und verdienen sie schon deshalb eine eingehende Erörterung, weil seither kein einziger Autor ihrem Vorkommen so besondere Würdigung angedeihen liess. Eine das gesammte Material umfassende Arbeit ist, meines Wissens wenigstens, bisher überhaupt noch nicht erschienen.

Friedreich weist vorerst darauf hin, dass sich bei der progressiven Muskelatrophie häufig in einer vom Nervensystem durchaus unabhängigen Weise permanente Contracturen und Verkrümmungen

einzelner Theile, besonders an den Extremitäten, ausbilden, deren Zustandekommen sich nur in einem kleinen Theile der Fälle durch Antagonistenwirkung erklären lasse. Denn gerade die stärksten Verkrümmungen, besonders der Klumpfuss, fallen zuweilen mit Muskelveränderungen zusammen, die schon aus dem Grunde eine antagonistische Muskelaction ausschliessen, weil es zu einer exquisiten fibrösen oder lipomatösen Degeneration aller Unterschenkelmuskeln gekommen ist, und deren contractile Elemente überall bis auf den letzten Rest geschwunden sind, was nicht allein durch die klinische Untersuchung, sondern in einzelnen Fällen auch bei der Autopsie augenscheinlich nachgewiesen werden konnte. Eine Erklärung des Entstehens der Contracturen durch tonische Muskelwirkung allein sei daher ungenügend. Dieselben seien vielmehr die Folge einer in späteren Krankheitsstadien sich ausbildenden Verkürzung und Retraction des die Muskeln substituierenden Bindegewebes. Da sich dasselbe in den Extensoren des Fusses, der Wade, in grösserer Masse entwickle und damit auch den stärkeren Zug ausübe, komme ein Uebergewicht der Extensoren über die Flexoren zustande, die wohl in gleicher Weise, doch in weit geringerem Maasse betroffen seien.

Dass die Erklärung des Zustandekommens der Contracturen durch Retraction des Bindegewebes nur für spätere Stadien weiter vorgeschrittener Fälle Geltung besitzen könne, war Friedreich nicht entgangen, denn er bemerkt, wenn auch nur nebenbei, dass die Beugung im Sprunggelenk oft schon frühzeitig mehr oder minder erheblich beeinträchtigt werde, indem die hypervoluminöse Wadenmuskulatur die Neigung besitze die Ferse emporzuziehen und die Fussspitze nach unten zu stellen. Wenigstens spricht Friedreich hier nicht von einer Retraction durch bindegewebige Schrumpfung, sondern blos von vermehrtem Muskelzug eines übermässig entwickelten Muskels.

Friedreich verwirft demnach eine allein auf Antagonistenwirkung beruhende Erklärung und lässt die Contracturen in späteren Stadien die Folge bindegewebiger Retraction sein, wobei er für Frühstadien auch den vermehrten Muskelzug in Betracht zieht.

F. Schultze schliesst sich in seiner 1886 erschienenen Arbeit im Allgemeinen Friedreich an und führt die in späteren Stadien der primären Myopathien nicht seltenen Contracturen auf Verkürzung der Muskelfasern durch in ihnen und um sie sich abspielende pathologische Processe zurück. Er weist darauf hin, dass dieselben ebenso gut auch bei langsam fortschreitenden neurotischen Atrophien auftreten können. Wiewohl ihr Vorkommen hier ein selteneres zu sein scheint als bei der idiopathischen Muskelatrophie, ist Schultze dennoch der Ansicht,

dass sie ein verwerthbares differentialdiagnostisches Merkmal nicht abgeben können.

Landouzy-Déjerine hielten das Auftreten von Contracturen für pathognostisch für den infantilen Typus der Muskeldystrophie, und auch Raymond bemerkt, dieser Form sei eine Retraction gewisser Muskeln, besonders des M. biceps brachii eigenthümlich, der wie eine gespannte Sehne vorspringe und Contracturen im Ellbogengelenk erzeuge.

Erb hält die Inanspruchnahme dieses Symptoms für den infantilen Typus für nicht gerechtfertigt, nicht bloß weil es in den sieben von Landouzy-Déjerine beschriebenen Fällen bloß dreimal beobachtet wurde, sondern auch, weil es in vielen anderen, der infantilen Form zugehörigen Beobachtungen fehle. Dagegen komme es bei allen übrigen Formen mehr oder weniger häufig vor, und sei speciell für die Pseudohypertrophie schon längst als etwas ganz Gewöhnliches bekannt. Retractionen einzelner Muskeln entstünden nicht selten früher oder später im Verlaufe des Leidens, besonders im Biceps brachii, den Unterschenkelbeugern und der Wade, und trete frühzeitige Gehstörung mit Contracturen besonders in jenen Fällen auf, wo das Leiden an den Beinen beginnt und an diesen rasch und mit grosser Intensität fortschreitet.

Erb betont, dass die Pathogenese dieser Störung nicht ganz klar sei. Zum Theil beruhe sie auf demselben Vorgang, wie die auch sonst beobachteten paralytischen Contracturen, zum anderen Theile aber mögen auch die Wucherung und nachfolgende Retraction des interstitiellen Bindegewebes bei ihrer Entstehung eine Rolle spielen.

Gowers unterscheidet bereits schärfer zwischen früh und später entstandenen Contracturen. Nach ihm treten bereits viel früher als die durch Verkürzung und Retraction verschiedener Muskeln entstandenen Veränderungen in den Fussgelenken Difformitäten auf, und zwar schon zu einer Zeit, zu welcher in den Antagonisten der betroffenen Muskeln noch durchaus keine entsprechende Schwäche zu constatiren ist. Der sich bildende Pes equinus wird, da die Patienten in Folge ihrer Muskelschwäche nur wenig gehen, und die beim Gehen nöthige Extension der Muskeln hierdurch wegfällt, vermehrt und fixirt, und gerathen in vorgeschrittenen Fällen die Füße in äusserst extendirte Stellungen.

Hier ist der Gegensatz zwischen Früh- und Spätcontracturen klar hervorgehoben, wenn auch für das frühzeitige Entstehen derselben keine Erklärung gegeben wird.

Spätere Autoren beschäftigen sich zumeist nur flüchtig mit der Frage des Entstehens der Contracturen. Nach Cohn finden sich bei

progressiver Muskeldystrophie Contracturen nicht eben selten, aber doch nicht oft genug, als dass sie eine besondere Besprechung verdienen würden. Im Uebrigen schliesst er sich den Anschauungen Friedreich's an und citirt die ihm bekannten hierher gehörigen Fälle.

Gast erklärt sich das frühzeitige Zustandekommen eines Pes varoequinus bei einem von ihm beobachteten Falle von juveniler Dystrophie durch das frühzeitige Ergriffensein der Peroneusmusculatur, nach ihm ein häufiges Vorkommniss, das eine allmählich zunehmende Spitzfussstellung der Füße nach sich ziehe. Der so entstandene Pes varoequinus sei daher vielleicht zum Theil auf paralytische Contracturen, zum Theil aber auch auf ein Ueberwiegen der noch gesunden und kräftig entwickelten antagonistischen Wadenmusculatur zurückzuführen. Hier wird also wiederum das Schwergewicht auf Antagonistenwirkung gelegt.

Aehnliche Erklärungen der in von ihnen beschriebenen Fällen progressiver Muskeldystrophie auftretenden Contracturen versuchen auch Krecke (Spitzfussstellung durch Peroneuslähmung mit Uebergewicht der Antagonisten), Veiga de Souza (Spitzfuss bedingt durch starkes Ueberwiegen der Flexoren über die Extensoren), Hoffmann (paralytische Deformität durch Lähmung der Extensoren an den Unterschenkeln) und Andere mehr.

Angeregt durch die Beobachtung zweier Fälle von Pseudohypertrophie mit frühzeitigem Auftreten von Contracturen an den unteren Extremitäten habe ich einen Theil der hierher gehörigen Literatur nach dem Auftreten dieses Symptoms durchforscht, wohl nur einen Bruchtheil der Casuistik, da das ganze Material zu beherrschen kaum möglich und für meine Zwecke auch nicht erforderlich wäre. In den von mir durchgesehenen Arbeiten fanden sich 67 Fälle von progressiver Muskeldystrophie der verschiedenen Typen, bei welchen Contracturen beobachtet und auch beschrieben worden waren, welcher Zahl selbst in dem beschränkten von mir berücksichtigten Literaturgebiete eine bedeutende Uebersahl von Fällen entgegensteht, bei welchen Contracturen nicht constatirt wurden. Nach Alledem sind Contracturen bei reiner Muskeldystrophie wohl kein seltenes, aber auch kein alltägliches Vorkommniss.

Contracturen fanden sich bei allen vorkommenden Unterarten, und kann von einer Bevorzugung der infantilen Form, wie sie Landouzy-Déjerine und Raymond annahmen, keine Rede sein; ja der letztere Typus ist gerade mit der geringsten Zahl, blos vier Fällen, vertreten. Am häufigsten sind Contracturen bei der pseudohypertrophischen Form, wo sie schon Erb als etwas ganz Gewöhnliches bezeichnete. Ich fand sie in 24 Fällen erwähnt. Der juvenilen Form gehören 15 Fälle an,

der Rest vertheilt sich auf hereditäre, familiäre und andere, nicht typische oder nicht genau differenzirbare Formen. Eine Bevorzugung eines bestimmten Typus war also nicht zu constatiren, es dürften alle in gleicher Weise an diesem Symptome participiren.

Die häufigste Form der Difformität ist der *Pes equinus*, resp. *equinovarus*. Auch *Pes varus* wird einige Male erwähnt, doch ist eine strenge Scheidung zwischen diesen Formen schon deshalb nicht möglich, weil die Angaben zumeist ein nur nebenbei flüchtig erwähntes Symptom betreffen, und auch Uebergänge stattfinden, so dass sich aus einem nur geringgradigen Spitzfuss im Verlauf des Leidens ein Klumpfuss oder *Equinovarus* bilden kann.

Derartige Contracturen werden bei circa 50 Fällen erwähnt. Die leichtesten Fälle sind jene, bei welchen bloss Neigung zu Spitzfuss besteht, die sich in Rückenlage durch die Stellungsanomalie und beim Gehen durch ein stärkeres Herabhängen der Fussspitzen und stärkeres Heben der Beine als normaler Weise manifestirt. Als initiale Formen wären auch Beobachtungen zu bezeichnen wie die *Hofmann's*, wo die grosse Zehe Neigung zu andauernder Dorsalflexion zeigte, *Jamin's*, wo bei Rückenlage des Patienten beide Füsse in Plantarflexion mit abnorm dorsalflectirten Zehen standen und dergl. Häufig kommt es durch Vorgänge in den *Mm. tibialis anticus* und *posticus* zu einer Erhebung des inneren Fussrandes und Einwärtswendung der *Planta pedis*. Im weiteren Verlauf kann sich der *Pes equinus* fixiren, und entstehen zuweilen wirkliche Ankylosen.

In vorgeschrittenen Fällen geht der Patient, falls er überhaupt noch im Stande ist, sich fortzubewegen, auf den Metatarsusköpfchen oder auf den Fussspitzen. Die Fersen schweben in der Luft, und will der Kranke mit der ganzen Sohle auftreten, so droht er umzufallen. In hochgradigen Fällen erreicht die durch Retraction der Muskeln bedingte Verkürzung manchmal solche Intensität, dass die *Axe* des Fusses fast parallel zur *Tibia* steht und Fussrücken und Vorderfläche der Unterschenkel eine gerade Linie bilden (*Keferstein*, *Friedreich*). In seltenen Ausnahmefällen endlich kommt es zu Distorsionen, ja selbst zu allmählichen Luxationen der Fusswurzelknochen (*Gowers*, *Friedreich*).

An Häufigkeit zunächst kommen die Contracturen im Kniegelenk, bedingt durch Retraction der Unterschenkelbeuger. Sie finden sich circa 17 mal beschrieben. In den leichtesten Fällen bestehen bloss knollige Contractionen im *Quadriceps cruris* (*Erb*), in vorgeschrittenen ausgebildete Contracturen, selbst so schwerer Art, dass die Unterschenkel permanent gegen die Oberschenkel angezogen sind und die Fersen das Gesäss berühren (*Friedreich*). In einem der Fälle

Oppenheimer's war das Knie activ bloß bis zum rechten Winkel, passiv bloß um wenige Grade mehr streckbar. Aehnliche Befunde constatirten Bregman und Veiga de Souza.

Contracturen im Hüftgelenk werden sechsmal beschrieben. Sie bilden sich gewöhnlich erst im späteren Verlauf des Leidens aus, so im Falle Veiga de Souza's, wo die Oberschenkel in einem Winkel von 45 Grad an den Leib contrahirt waren. Luxation der Patella durch Contractur der Oberschenkelbeuger erwähnt Friedreich.

Von sonstigen Difformitäten im Bereich der unteren Extremitäten fanden sich einmal Neigung zu Pes valgus (Keferstein), einmal Genu valgum (Hoffmann) und zweimal Pes planus (idem) beschrieben. Allgemeine Steifigkeit und Flexionscontracturen an den Beinen werden von Schultze, Fernholz und Zimmerlin erwähnt.

Im Bereiche der übrigen Musculatur ist es bloß ein einziger Muskel, der zur Contractur eines Gelenkes führen kann, der Biceps brachii. Wenigstens finde ich in der von mir berücksichtigten Literatur keine auf sonstige Contracturen bezüglichen Angaben. Hierher gehören sechs Fälle. Das Symptom kommt trotz seiner relativen Seltenheit bei allen Typen der Dystrophie vor und ist ebenfalls keineswegs der infantilen Form eigenthümlich. Meist ist die durch die Retraction des Biceps bedingte Contractur im Ellbogengelenk nur eine mässige. Hochgradig war sie bloß in einem der Fälle Erb's.

Nach dieser allgemeinen Uebersicht über das Vorkommen und die Natur der Contracturen bei der progressiven Muskeldystrophie will ich die Beschreibung zweier von mir beobachteten Fälle nachfolgen lassen. Der erste Fall wurde bereits vom Docenten Schlesinger in der Sitzung vom 25. Oct. 1899 des Wiener medicinischen Clubs demonstrirt.

Fall I. Johann P., 9 Jahre alt, das fünfte von elf Geschwistern, von welchen neun noch am Leben sind. Zwei starben in früher Kindheit unter epileptiformen Krämpfen.

Die Eltern des Knaben sind nicht blutsverwandt, vollkommen gesund und nicht erblich belastet.

Ein Bruder unseres Patienten, das fünfte Kind, wurde im Alter von neun Jahren von einem Hunde überfallen, in die Nase gebissen und stürzte dabei in eine Grube. Gleich darauf begann das bis dahin gesunde Kind schlechter zu gehen. Ein Arzt diagnosticirte Rückenmarkserschütterung mit Lähmung. Die Beine des Knaben wurden immer schwächer und magerten rapid ab, so dass er nicht mehr gehen konnte und im weiteren Verlaufe entwickelten sich extreme Beugecontracturen in beiden Knien und Hüftgelenken. Schlingbeschwerden, Blasen- und Mastdarmlstörungen traten nie auf. Die Sensibilität blieb intact. In der letzten Zeit Parästhesien in allen Extremitäten und Schmerzen in den Beinen. Die Arme befinden

sich im Ellbogen- und Handgelenk in Beugstellung, die Finger sind steif und gekrümmt.

Unser Patient war bis vor zwei Jahren vollkommen gesund. Seine Geburt verlief normal, Kinderkrankheiten überstand er keine. Das Leiden begann vor zwei Jahren mit Gehstörung, die sich in der Weise zeigte, dass das Kind mit den Zehenspitzen auftrat und beim Gehen nicht mehr mit der Ferse den Boden berührte, zuerst bloß mit dem rechten, später aber auch mit dem linken Beine. Auf diesen Umstand wurde die Mutter des Knaben um so leichter aufmerksam, als auch bei seinem Bruder die Gehstörung in ganz analoger Weise begonnen hatte. Die Familie wohnte zur Zeit der Erkrankung des Knaben in sehr feuchten Räumen, das einzige ätiologisch für diesen Fall in Betracht kommende Moment, das die Mutter anzugeben wusste.

Die Gehstörung besserte sich einige Zeit hindurch, besonders in der Wärme fühlte sich das Kind wohler, während die Erscheinungen sich bei Kälte verschlimmerten. Im Allgemeinen war aber das Leiden progredient. Seit einem Jahre stürzt der Knabe häufig beim Laufen, trägt den Oberkörper nach rückwärts gebeugt und klettert beim Aufstehen an sich empor. Auch hier machte sich der Einfluss der Temperatur geltend, indem er im Freien öfter hinstürzte als im warmen Zimmer. Im Gesicht des Knaben wurden keine Veränderungen bemerkt, auch nicht beim Schlafen. Schlingbeschwerden fehlten, desgleichen jedwede sensiblen Reizerscheinungen. Seit einem Jahre nahmen die Waden an Dicke zu.

Status. Seinem Alter entsprechend entwickelter Knabe. Die Hirnnerven sind frei, die Pupillen gleich und reagiren in normaler Weise. Die Zunge ist nicht aufgetrieben, bloß die Lippen sind etwas wulstig. Kein Lagophthalmus. Gesichtsskelet nicht verändert.

An den Armen keine ausgesprochenen Muskelatrophien, bloß die Musculatur des rechten Oberarmes ist etwas dürriger entwickelt. Die rechte Fossa infraspinata ist etwas eingesunken. Hochgradige Parese der Rumpf- und Schultermusculatur.

Die Scapulae stehen etwas von der Thoraxwand ab und „fliegen bis zu den Ohren“. Sie sind ohne jede Muskelunterstützung und daher passiv ausserordentlich beweglich. In allen Gelenken der oberen Extremitäten freie active Beweglichkeit, doch die grobe Muskelkraft geringer, als nach dem Aussehen zu erwarten wäre. Biceps- und Tricepsreflex kaum auslösbar. Die Sensibilität im Bereiche des ganzen Körpers in allen Qualitäten vollkommen intact.

Die Bauchmusculatur ist schwach, die Musculatur der Hüfte schwer geschädigt. Beim Erheben vom Erdboden klettert der Knabe in charakteristischer Weise an sich empor. Er kann sich nicht bücken und geht watschelnd auf den Fusspitzen. Beim Stehen berühren die Fersen den Boden nicht. Die Oberschenkel sind normal, die Waden sehr derb und dick, desgleichen die beiden *Mm. tibialis anticus*. Die grobe Muskelkraft der Beine ist sehr gering. Beiderseits ausgebildeter *Pes varoequinus*, der beinahe fixirt ist. Das Sprunggelenk befindet sich in Supinationsstellung, die Excursionen im Gelenk sind sehr gering. Die Zehenbewegungen erfolgen in normaler Weise. Die Patellarreflexe sind eben nachweisbar.

Der elektrische Befund ergiebt sowohl für den galvanischen, als auch faradischen Strom normale Verhältnisse.



Fall II. Josef W., 9½ Jahre alt. Zwei Geschwister des Knaben starben in frühem Kindesalter, eine zweijährige Schwester ist gesund. Ein Kind kam tod zur Welt. Der Vater des Knaben ist vollkommen gesund, die Mutter, aus phthisischer Familie, litt vor Jahren an Hämoptoe, befindet sich aber derzeit wohl. Keine nervöse Belastung auf beiden Seiten.

Die Geburt unseres Patienten verlief normal. Er war stets schwächlich, begann erst mit 18 Monaten zu laufen. Von Kinderkrankheiten überstand er Masern, Keuchhusten und Diphtherie, doch alle mit gutem Ausgange. Im Alter von fünf Jahren Sturz auf den Hinterkopf, doch ohne weitere Folgen. Sonst stets gesund.

Vor etwa einem Jahr fiel der Mutter auf, dass das Kind schlechter ging als vorher, indem es mit den Fussspitzen auftrat, ohne mit der Ferse den Boden zu berühren. Weiterhin stellten sich Schwierigkeiten beim Erheben vom Boden ein, so dass das Kind, wenn es lag, vollkommen hilflos war. Elektrische Behandlung ohne jeden Erfolg. Seit einigen Monaten häufiges Umstürzen beim Gehen, aber auch beim Stehen, wenn das Kind versucht sich umzudrehen, wobei es sich häufig kleine Verletzungen zuzieht. Ausserdem bemerkte die Mutter ein Abmagern der Hände und Füße und eine Dickenzunahme der Wadenmuskulatur. Das Gesicht blieb unverändert. Ueber Schmerzen hat das Kind nie geklagt, doch ist es stets mürrisch und verdrossen. Schulbesuch nur zeitweise, mit minimalen Fortschritten.

Status. Seinem Alter entsprechend entwickelter, gut genährter, doch leicht anämischer Knabe. Intelligenz sehr gering, Kenntnisse gleich Null. Ist weinerlich und sehr ängstlich. Am Skelet Spuren überstandener Rachitis, sonst keine Difformitäten der Knochen. Die inneren Organe sind normal.

Die Hirnnerven sind intact, die Pupillen gleich, prompt reagierend. Keine Schlingbeschwerden, keine Sprachstörung. Die Zunge ist nicht atrophisch. In Ruhelage ist der Mund leicht geöffnet. Die Nasolabialfalten sind nicht sehr deutlich ausgeprägt und treten erst bei vollständigem, willkürlichem Öffnen des Mundes besser hervor. Beim Versuche, die Zähne zu zeigen, wird blos die Unterlippe gut hinabgezogen, die Oberlippe hingegen bleibt etwas zurück (klebt an den Zähnen), ist auch etwas dünner als normaler Weise. Die mimische Beweglichkeit im Bereiche des Mundfacialis ist wenig prägnant. Keine Differenz zwischen der rechten und linken Gesichtshälfte.

Starke lumbale Lordose mit compensirender dorsaler und sacraler Kyphose. Die Difformität der Wirbelsäule gleicht sich, wenn der Knabe sitzt, vollkommen aus. Beim Stehen ist der Oberkörper nach rückwärts gebeugt, das Abdomen springt stark vor. Die Schulterblätter stehen flügel förmig vom Thorax ab und wandern die Anguli scapulae gegen die Axilla hin, wenn das Kind die Arme erhebt, was mit mässiger Muskelkraft und in normalem Umfange geschehen kann. Versucht man das Kind mit in seine Achseln gelegten Händen in die Höhe zu heben, so folgen blos die losen Scapulae, ohne dass der Rumpf mit gehoben würde.

Das Kind steht breitspurig auf dem vorderen Antheile des Fusses und berühren die Fersen den Boden nicht. Die Lordose nimmt beim Gehen zu. Der Gang ist watschelnd, sehr unbeholfen und erfolgt das Auftreten ebenfalls nur mit dem vorderen Antheile des Fusses, wobei die Ober- und Unterschenkel etwas nach aussen rotirt werden. Andeutung von Steppergang. Die Spitzfussstellung ist nicht fixirt.

Atrophisch sind in mässigem Grade der Cucullaris, Serratus anticus major, der Biceps brachii, vielleicht auch ein wenig der Triceps surae, hochgradig atrophisch sind die Rhomboidei und der Pectoralis major.

Hypertrophisch sind leicht die Glutaei, in hohem Grade die Wadenmuskulatur. Hier handelt es sich um echte Hypertrophie mit bedeutend vermehrter Muskelkraft. Gut entwickelt oder doch mässig hypertrophisch sind die Deltoidei.

Fibrilläre Muskelzuckungen treten nicht auf. Die Sehnenreflexe sind kaum nachweisbar, die Patellarreflexe nur angedeutet. Hautreflexe sind nicht auslösbar, das Phänomen des orteils nicht nachweisbar. Die Sensibilität ist am ganzen Körper für alle Qualitäten intact. Blasen- und Mastdarmstörungen bestehen nicht.

Elektrischer Befund vom Nerven wie Muskel aus normal.

Das Bemerkenswerthe an diesen beiden Fällen von Dystrophia muscularis progressiva, die im Uebrigen keine Besonderheiten darbieten, ist das Auftreten von Contracturen in den Fussgelenken als Frühsymptom, ja als das erste Symptom der sich entwickelnden Affection, das der Umgebung der Kranken auffiel. Die Angehörigen der Knaben nahmen wahr, dass die bis dahin gesunden Kinder auf den Fussspitzen zu gehen begannen, und dies zu einer Zeit, zu welcher ihnen sonstige Erscheinungen des Leidens noch nicht bemerkbar waren. Es war also hier der Spitzfuss, resp. das Gehen und Stehen auf den Fussspitzen das erste manifeste Symptom der progressiven Muskeldystrophie.

Gehen und Stehen auf den Fussspitzen ist bei an Muskeldystrophie erkrankten Personen, die noch im Stande sind, sich fortzubewegen, kein aussergewöhnlicher Befund. Es ist die Folge des in vorgeschrittenen Krankheitsstadien sich durch Schrumpfung und Retraction der Wadenmuskulatur oft genug entwickelnden Spitzfusses. Anders hingegen, wenn diese Erscheinungen sich in einem frühen Krankheitsstadium einstellen, ja als initiales Symptom auftreten. Solche Fälle wurden bisher überaus selten beschrieben. Gehen und Stehen auf den Fussspitzen als eines der ersten Krankheitssymptome der progressiven Muskeldystrophie finde ich in der Literatur bloss dreimal erwähnt. Der an Pseudohypertrophia muscularis leidende Kranke Marquardt's fiel im Alter von 12 Jahren dadurch auf, dass er beim Gehen mit dem äusseren Fussrande und den Fussspitzen auftrat. In dem kurzen Citate bei Hoeffel über einen Fall von Pseudohypertrophie, den Macphail beobachtete, wird angegeben, dass der 7jährige Knabe mit 6 Jahren auf den Fussspitzen zu gehen begann. Und endlich war es eine der ersten Erscheinungen bei dem Kranken Bregman's (Typus Leyden-Moebius), dass er im Alter von 6 Jahren auf den Fussspitzen ging. In allen diesen Fällen war die Contractur in den Fussgelenken

wenn nicht das erste, so doch eines der ersten Symptome des Leidens.

Dass sich in diesen sowie in den von mir beschriebenen Fällen die Contracturen nicht als Folgeerscheinungen einer bindegewebigen Schrumpfung lipomatös degenerierten Muskelgewebes erklären lassen, ist wohl ohne Weiteres einzusehen. Hier wären die Erörterungen Friedreich's und Gowers' in Betracht zu ziehen. Beide weisen darauf hin, dass das Entstehen von Contracturen in frühen Stadien der Muskeldystrophie als Folgeerscheinung des Zuges der hypervoluminösen Wadenmuskulatur aufgefasst werden könne, welcher, ohne dass die Antagonisten bereits geschwächt wären, und ohne dass in der activ noch sehr leistungsfähigen Muskulatur der Wade selbst degenerative Veränderungen statt haben konnten, in solchen Fällen Spitzfussstellung erzeugen könne. Es würde sich demnach um eine durch Hypertrophie der Wadenmuskulatur bedingte Störung des Muskelgleichgewichtes handeln. Dazu käme noch der Wegfall der das Uebergewicht der hypertrophischen Muskulatur ausgleichenden Action der Antagonisten, doch hier nicht die Folge einer Lähmung der antagonistischen Muskeln, sondern bloß bedingt durch die verminderte Inanspruchnahme derselben von Seite der schwerfälligen und wenig beweglichen Kranken, durch das Fehlen der sonst so häufigen Impulse von Seite des Nervensystems. Alle diese Momente tragen dazu bei eine vorwiegend dynamische Störung zu erzeugen, die erst im weiteren Verlaufe des Leidens durch Lähmung der antagonistischen Muskulatur (der Peronei) und durch degenerative Vorgänge im betroffenen Muskelgebiete (der Wade) zu Zuständen führt, für welche die sonst üblichen Theorien — Retraction durch Schrumpfung, Lähmung der Antagonisten — Geltung besitzen.

Es fragt sich nun, ob diese Momente für sich allein ausreichen, um das Zustandekommen von Frühcontracturen bei der progressiven Muskeldystrophie zu erklären, ob der active Zug der hypertrophischen Muskulatur allein, bloß unterstützt durch die functionelle Schwäche im Antagonistengebiete, zu den oben beschriebenen, immerhin bedeutenden Contracturen führen könne. Wie immer man sich zu dieser Frage stellen will, erscheint es dennoch geboten noch einen anderen Umstand in Betracht zu ziehen, und wenn dies hier in scheinbar zu ausführlicher Weise geschieht, so möge der Umstand zur Rechtfertigung dienen, dass die Frage auch allgemeinen Interesses für die Lehre der primären Myopathien nicht entbehrt und bisher noch lange nicht ausreichend gewürdigt wurde.

In der letzten Zeit mehren sich die Angaben über eine Mitbetheiligung des Skelets bei reiner Muskeldystrophie. Angaben dieser Art finden sich wohl bereits in der älteren Literatur, doch bezeichnete noch

Friedreich derartige Vorkommnisse als äusserst selten. Er kannte ausser dem von ihm beobachteten Fall nur noch den seither vielcitirten Le Gendre's aus dem Jahre 1860, bei welchem sich neben progressiver, fettiger, nicht entzündlicher Muskeldegeneration eine eigenartige, concentrisch fortschreitende, von Rhachitis und Osteomalacie ganz verschiedene Knochenatrophie vorfand. Im Falle Friedreich's bestanden neben analogen Veränderungen noch atrophische Vorgänge an den Gelenken, und betont Friedreich besonders, dass es sich hier nicht um blosse Wachsthumshemmung, sondern um eine regressive Störung bereits vorhandener Gewebe handelte. Er hält es für nicht wahrscheinlich, dass diese Knochenatrophie eine Folge der durch Muskelatrophie bedingten Immobilität der Glieder sei, und stellt vermuthungsweise die Hypothese auf, dass hierbei vielleicht abnorme nervöse oder trophische Einflüsse mit im Spiele sein könnten.

Eulenburg, der sich auf diese beiden Fälle und einen Fall Duchesneau's (Verbindung von progressiver Muskelatrophie mit Akromegalie) bezieht, beschreibt ebenfalls einen schweren Fall von infantiler, familiärer Muskeldystrophie mit osteo-arthropatischen Deformationen, und erklärt sich derartige Befunde in der Weise, dass hier neben der ursprünglichen Veranlagung zu Ernährungsstörungen des Muskelsystems auch eine solche zu Ernährungsstörungen des Knochenapparates und dadurch bedingter Deformation bestehe und der pseudohypertrophischen Volumszunahme einzelner Muskeln bei Atrophie anderer eine Neigung zu Volumszunahme einzelner Abschnitte des Knochensystems parallel gehe.

Nicht minder beachtenswerth sind die Beobachtungen zweier anderer Forscher, Bregman und Schultze. Bregman constatirte bei einem an hereditärer Muskeldystrophie (Typus Leyden-Moebius) erkrankten Knaben eine im Gegensatz zum auffallend gracilen Bau des übrigen Skelets abnorme Entwicklung der Hände und Füsse. Er äussert dabei die Ansicht, dass bei an Muskeldystrophie Erkrankten Skeletanomalien häufiger als bisher gefunden werden dürften, sobald die Aufmerksamkeit sich in höherem Grade auf derartige Vorkommnisse richten wird. In seinem Falle fand sich ausserdem noch eine Spaltung der Dornfortsätze der beiden letzten Brustwirbel.

Der Kranke Schultze's, ein an familiärer progressiver Pseudohypertrophie leidender Knabe, hatte während seines Lebens ausser Gelenksteifigkeiten an den Beinen nichts Abnormes am Skelet dargeboten. Bei der nach neunjährigem Krankheitsverlaufe vorgenommenen Autopsie fand sich aber eine weit vorgeschrittene Knochenatrophie. Eine Schwester des Knaben litt an Knochenatrophie mit

Spondylose rhizomélique. Schultze hält den Zusammenhang zwischen Muskel- und Knochenaffection keineswegs für zufällig, will auch die eine Affection nicht als Folge der anderen betrachten, sondern sieht beide als Folgeerscheinungen derselben Grundursache an, wenn auch deren Natur vorderhand im Unklaren bleiben müsse.

Auch sonst finden sich in der Literatur Angaben über das Vorkommen von Knochenaffectionen bei progressiver Muskeldystrophie. Im Falle Zimmerlin's bestand neben einer Flexionscontractur im Beingelenk daselbst eine Arthritis deformans. Die beiden Kranken Jamin's, Brüder, fielen dadurch auf, dass bei stattlicher Körpergrösse die Röhrenknochen ungemein dünn und gracil gebaut waren. Bei einem der von Marquardt beschriebenen Fälle fanden sich an Osteomalacie erinnernde Knochenverkrümmungen der unteren Extremitäten und bei der Section angeblich typische Osteomalacie, also jedenfalls hochgradige Veränderungen am Skelet, wenn auch die Diagnose Osteomalacie bei einem 13jährigen Knaben Zweifel erregen muss. Keferstein constatirte Spaltung der Kreuzbeinwirbel und Hydrocephalus, letzterers ein bei Dystrophie häufiger Befund.

Nicht minder häufig sind Difformitäten des Brustkorbes.

Guinon und Sauques fanden sie bei fünf Fällen viermal, sprechen dem Vorkommen der Trichterbrust bei primären Myopathien sogar diagnostischen Werth zu, und fassen sie als eine specifische, osteotrophische Läsion auf, die parallel mit den Muskelstörungen einhergehe.

Erwähnt sei hier noch, dass Hoffmann die bei der neurotischen Form der Muskelatrophie auftretenden Gelenksveränderungen an den unteren Extremitäten ebenfalls zum Theil auf Formveränderungen der Fusswurzelknochen zurückführen will, wobei er Gewicht auf den Umstand legt, dass das Leiden mit Vorliebe jugendliche, im besten Wachsthum begriffene Individuen ergreife, was ja auch für die Mehrzahl der an progressiver Muskeldystrophie Erkrankten zutrifft.

Aus Alledem ist ersichtlich, dass an den Extremitäten Knochenaffectionen bei progressiver Muskeldystrophie kein seltenes Vorkommnis sind (auf die Deformitäten im Bereiche des Gesichtsskelets und Schädels wollen wir hier nicht eingehen), und bei eingehender Berücksichtigung dieses Verhältnisses häufiger constatirt werden dürften, als es bisher der Fall gewesen ist. Es fragt sich nun, ob derartige Veränderungen des Skelets bei jenen Kranken, bei welchen Contracturen als Frühsymptom auftraten, beobachtet wurden. In den beiden von mir beobachteten Fällen waren keine Veränderungen des Knochenapparates vorhanden, wenn man von der leichten Rhachitis bei Fall II absehen will. Doch ist dabei im Auge zu behalten, dass es sich in beiden Fällen um Frühstadien der Muskeldystrophie handelte, um wenig

vorgeschrittene Krankheitsbilder, deren weiterer Verlauf noch abzuwarten ist, ob sich nicht vielleicht auch hier manifeste Knochenveränderungen zeigen werden. Unter den drei citirten Fällen, die Spitzfuss als Frühsymptom darboten, ist es blos der Bregman's, bei welchem auffallende Veränderungen des Skelets vorgefunden wurden. Im Falle Marquardt's fehlten sie. Ob sie im Falle Macphail's bestanden, ist aus dem kurzen Citate bei Hoeffel leider nicht ersichtlich.

Ohne aus diesen Beobachtungen und Erwägungen weitgehende Schlüsse ziehen zu wollen, halte ich es doch immerhin für möglich, dass bei im Frühstadium der progressiven Muskeldystrophie sich entwickelndem Spitzfuss auch das Skelet betheiligt sein könne, nachdem ja eine Erklärung dieses Phänomens durch reine Muskelwirkung bisher nicht in befriedigender Weise gegeben werden konnte. Jedoch ist die Frage vorläufig noch nicht spruchreif. Es bedarf hierzu vor Allem weiteren Beobachtungsmaterials, an welchem es gewiss nicht fehlen wird, wenn sich die Aufmerksamkeit in höherem Maasse als bisher auf derartige Vorkommnisse richten wird. Man wird alle jene Fälle, die schon im Frühstadium mit Contracturen einhergehen, im Auge behalten müssen, ob sie nicht im weiteren Verlaufe besondere Eigenthümlichkeiten zeigen, besonders ob das Knochensystem nicht in irgend einer Weise mitafficirt wird. Klares Licht kann in die Frage wohl nur durch Sectionen mit genauem mikroskopischen Befund gebracht werden.

Auch in differentialdiagnostischer Hinsicht erscheint das Auftreten von Contracturen bei progressiver Muskeldystrophie nicht unwichtig. Das Entstehen eines Spitzfusses bei Kindern, wenn diese auch noch keine unzweideutigen Symptome von beginnender Muskeldystrophie darbieten, kann beim Kundigen schon zu einer Zeit den Verdacht auf eine derartige Affection lenken, zu welcher sonst eine Diagnose noch nicht möglich wäre. Oft wird es der Orthopäde sein, dem solche Fälle zuerst zugeführt werden, und kann gerade von dieser Seite Aufklärung des schwierigen Gegenstandes erwartet werden.

Immerhin wäre es von Werth, wenn die Berücksichtigung dieses Symptoms eine möglichst frühzeitige Stellung der Diagnose erleichtern würde, und dadurch andererseits Material gewonnen würde, das Dunkel der Pathogenese der idiopathischen Muskelerkrankungen aufzuklären.

## Literatur.

- Berger, Ueber Pseudohypertrophie der Muskeln. Archiv f. Psychiatrie. Bd. 14, 1883.
- Brauser, Beitrag zur Casuistik der Dystrophia musc. progr. Inaug.-Dissert. München 1895.
- Bregman, Ein casuistischer Beitrag zur progr. Muskelatrophie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 14, 1899.
- Derselbe, Verh. der medic. Gesellschaft in Warschau. Sitz. v. 27. 6. 1899. (Neurol. Centralblatt 1900, Nr. 11.)
- Charcot, Revue de Médic. 1885. Oct.
- Clarke u. Gowers, Med. chir. transact. 1874. Bd. 57, S. 247 (citirt bei Schultze).
- Cohn, Casuist. Beitrag zur Kenntniss der Dystr. musc. progr. Inaug.-Diss. Erlangen 1893.
- Deutsch, Fall von Pseudohypertr. musc. progr. Pester med. chir. Presse 1899, S. 996.
- Donath, Ein Fall von Muskel-Pseudohypertrophie. Wiener klin. Wochenschrift 1898, Nr. 37.
- Erb, Dystrophia musc. progr. D. Zeitschr. f. Nervh. Bd. I, 1891.
- Derselbe, Ueber die juvenile Form der progr. Muskelatrophie. Deutsch. Archiv f. klin. Medicin. Bd. 34, 1884.
- Eulenburg, Ueber einen schweren Fall von infantiler, familiärer Muskel-dystrophie u. s. w. Deutsche med. Woch. Bd. 22, 1891.
- Fernholz, Zur Lehre von der Dystrophia musc. progr. Inaug.-Diss. Berlin 1896.
- Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie. Berlin 1873.
- Fürstner, Demonstr. eines Falles von Dystrophia muscularis im Strassburger Aerzteverein. Deut. med. Woch. Bd. 24, 1894.
- Gast, Ein Fall von Dystr. musc. progr. In.-Diss. Leipzig 1897.
- Gowers, Handbuch der Nervenkrankheiten. Bonn 1892.
- Derselbe, Pseudohypertrophic Paralysis. 1879. (cit. bei Hoeffel).
- Guinon et Souques, Déformations thoraciques dans la myopathie progressive primitive. Soc. anatom. 19. juin 1891.
- Hoeffel, Dystr. musc. progr. In.-Diss. Strassburg 1891.
- Hoffmann, Ueber einen eigenartigen Symptomencomplex u. s. w. Deutsche Zeitschr. f. Nervenb. Bd. VI, 1895.
- Derselbe, Klinischer Beitrag zur Lehre von der Dystrophia musc. progr. Ibidem. Bd. XII, 1898.
- Derselbe, Ueber progr. neurotische Muskelatrophie. Archiv f. Psychiatrie. Bd. 20, 1889.
- Hopmann, Ueber die primären Myopathien. In.-Diss. Berlin 1886.
- Jamin, Beiträge zur Casuistik der Dystr. musc. progr. Inaug.-Diss. Erlangen 1896.
- Keferstein, Ueber progr. Muskelatrophie. In.-Diss. Göttingen 1894.
- Krecke, Ueber myopathische Formen der progr. Muskelatrophie. Münch. med. Woch. Bd. 33, 1886.
- Landouzy-Déjerine, De la myopathie atrophique progressive. Revue de méd. 1885. fevr.-avril.

- Macphail, Glasgow med. journ. 1882 (cit. v. Hoeffel).
- Marquardt, Zur Aetiologie der Dystrophia musc. progr. Inaug.-Diss. Berlin 1896.
- Mayer, Wissenschaftl. Aerztegesellschaft. in Innsbruck. Sitz. v. 28. 1. 1899. Wien. klin. Woch. 1899. Nr. 70.
- Middleton, The Glasg. med. journ. Aug. 1884 (cit. v. Schultze).
- Oppenheimer, Beitrag zur Lehre von der Dystr. musc. progr. Inaug.-Diss. Strassburg 1888.
- Prager, Casuist. Beitrag zur Kenntniss der Dystrophia musc. progr. Inaug.-Diss. Erlangen 1891.
- Preis, Histolog. Untersuchung eines Falles von Pseudohypertrophie. Archiv f. Psychiatrie. Bd. 20, 1889.
- Raymond, Maladies du système nerveux. Paris 1899.
- Schlesinger, Pseudohyp. musc. mit eigenthümlichem Beginne. Demonstr. im Wien. med. Club. am 25. 10. 1899. Wien. med. Presse 1899 Nr. 47.
- Schultze, Ueber Atrophia musc. pseudohyp. Virch. Archiv Bd. 75, 1879.
- Derselbe, Ueber den mit Hypertr. verb. progr. Muskelschwund. Wiesbaden 1886.
- Derselbe, Ueber Combination von famil. progr. Pseudohypertrophie mit Knochenatrophie. D. Zeit. f. Nervenheilk. Bd. XIV, 1898.
- Schumacher, Beiträge zur Casuistik der Dystrophia musc. progr. Inaug.-Diss. Bonn 1892.
- Veiga de Souza, Zwei Fälle von juveniler Form der Muskelatrophie. Inaug.-Diss. Berlin 1888.
- Westphal, Zwei Schwestern mit Pseudohypertrophie der Muskeln. Charité-Annalen. 1887. Bd. 12.
- Zimmerlin, Ueber die hereditäre progr. Muskelatrophie. Zeitschr. f. klin. Medicin. Bd. 7, 1884.



### XIII.

Aus der Heidelberger Univ.-Kinderklinik.

## Angeborene doppelseitige Starre (Little'sche Krankheit) bei Zwillingen mit Sectionsbefund.

Von

**Dr. Rolly,**

I. Assistent der Poliklinik, früher an der Kinderklinik.

(Mit 1 Curve im Text und Tafel X.)

In die hiesige Kinderklinik wurden am 5. II. 99. die Zwillingeschwister Jakobine und Maria Heilmann aufgenommen.

Die Anamnese ergab Folgendes:

In der Familie der Eltern sollen keine erblichen Krankheiten vorgekommen sein. Der Vater acquirirte in seinem 22. Lebensjahr einen harten Schanker, den er nicht ärztlich behandeln liess. Im 23. Lebensjahr heirathete er die immer gesund gewesene Mutter unserer beiden Kinder.

Nach einem Jahre bekamen die Eltern das 1. Kind (Zangengeburt), welches nur ein paar Tage lebte. Das 2. Kind war ebenfalls eine Zangengeburt, lebt heute noch, ist jetzt 15 Jahre alt und soll gesund sein. Das 3. Kind war eine Frühgeburt und kam todtfaul auf die Welt. Die übrigen Kinder wurden mit oder ohne ärztliche Hilfe geboren; die Geburten sollen meist schwer gewesen, die Kinder 1—4 Wochen alt geworden und dann meist an Gichter gestorben sein, aber keinerlei Ausschläge gehabt haben. Vor 4 Jahren machte die Mutter die zweitletzte Geburt durch, dieses Kind lebt jetzt noch und ist anscheinend gesund.

Die 14. (letzte) Geburt, bei der zum ersten Mal Zwillinge zur Welt kamen, setzte rechtzeitig ein. Die Mutter wurde 18 Stunden, nachdem die Wehen begonnen hatten, chloroformirt, die Geburt des 1. Kindes (Maria) ging spontan von Statten,  $\frac{1}{2}$  Stunde später wurde das 2. Kind (Jakobine) „am Fusse geholt“. Letzteres Kind, das uns zuerst beschäftigen soll, war bei der Geburt sehr asphyktisch, das Gesicht etwas nach links verzogen, was jedoch nur ein paar Tage anhielt; es erholte sich wieder gut und war anscheinend gesund.

6 Tage vor der Aufnahme, also am 11. Lebenstage, wurde bei diesem letzteren Kinde von der Mutter ein Belag im Munde bemerkt, nach 3 Tagen begannen bei der Patientin Krämpfe, die am Tage vor der Aufnahme und am Aufnahmetage sich stark vermehrten. Nach Angabe der Mutter dauern dieselben ein paar Minuten, Gesicht-, Arm- und Beinmuskulatur sollen sich schnell und rhythmisch contrahiren, gegen Ende eines jeden Anfalls soll das Kind etwas blau werden.

Appetit ist seit gestern geringer, Stuhlgang gut.

**Status des jüngeren Kindes Jakobine** bei der Aufnahme: Zartes, in der Entwicklung zurückgebliebenes Mädchen in mittlerem Ernährungszustand mit geringem Fettpolster. Körpergewicht 3100 g.

An der Haut des Kopfes und Halses kleine Efflorescenzen von Miliaria rubra, der Nabel zeigt noch eine ganz kleine granulirende Fläche, die zeitweilig etwas blutet. Keine Entzündung des Nabels. Die Brustdrüsen sind beiderseits in geringem Grade angeschwollen. Mund, Lippen, Zunge sind mit einem dicken Soorbelag bedeckt, Conjunctiven eine Spur geröthet; die ein wenig geschwollenen Augenlider secerniren eine dicke schleimige Flüssigkeit, in der verschiedene Kokkenformen, aber keine Gonokokken mikroskopisch nachweisbar sind.

Drüsen sind nirgends nachzuweisen.

Bei Betrachtung des Gesichts (vgl. Anamnese) fällt auf, dass die linke Wange etwas angeschwollen, die Nasenspitze nach links gerichtet ist.

An den Knochen ist keine Entwicklungsstörung etc. zu bemerken, der horizontale Kopfumfang beträgt 35 cm.

Innere Organe: Die Lungen zeigen normale Grenzen, überall Vesiculärathmen. Das Herz ist nicht vergrößert, die Töne rein.

Abdomen: weich, von normalen Dimensionen. Leber und Milz sind nicht vergrößert und nicht palpabel.

Keinerlei Zeichen von Lues.

Nervensystem: Pat. ist in der zwischen den einzelnen Krämpfen gelegenen Zeit auffallend ruhig und schreit nicht viel.

Sie hält den Kopf immer stark nach hinten gebeugt und etwas nach links rotirt. Versucht man denselben nach vorne zu beugen, so gelingt dies wegen des stark gesteigerten Tonus der Nackenmuskulatur nur sehr schwer. Auffallend ist ferner die starke Contraction und die Bretthärte des rechten Sternocleidomastoideus. Im Bett liegt Pat. meist auf der linken Wangenseite.

Im Gebiet der Gehirnnerven ist nichts Abnormes zu finden, Fontanellen, Nähte etc. sind normal. Was die Symmetrie des Kopfes anlangt, so erscheint die linke Stirnseite gegenüber der rechten etwas kleiner, sonst ist ausser der oben schon erwähnten Veränderung am Gesicht nichts zu entdecken. Die Pupillen reagiren prompt, sind mittelweit, Facialisreflex und Facialisphänomen fehlen beiderseits, Augenhintergrund ist normal.

Die Extremitäten sind meist in allen Gelenken mässig gebeugt, tonisch starr, so dass es einer schon ansehnlichen Kraft bedarf, die tonische Contraction zu überwinden und die Glieder zu strecken. Dabei sind die Beugemuskeln immer bretthart und bleiben es auch lange Zeit. Bei der Beobachtung sieht man ferner zeitweilig, wie die Zehen, seltener die Finger eigenthümlich langsame unzweckmässige und widersinnige (athetoide) Bewegungen ausführen, indem dieselben weit von einander entfernt werden und alle möglichen Stellungen gegen einander einnehmen.

In Folge der andauernden Starre ist es unmöglich, irgend welche Reflexe auszulösen, aus demselben Grunde ist der elektrische Befund nur mit grossen Schwierigkeiten zu erheben, im Allgemeinen scheint derselbe normal zu sein, sicher besteht nirgends Entartungsreaction.

Die tonische Starre (Hypertonie) ist in der gesamten Körpermuskulatur vorhanden und zwar sind die unteren Extremitäten stärker con-

trahirt als die oberen. Ausserdem zeigt sich diese Hypertonie in den distalen Theilen der Extremitäten (Hand und Fuss) stärker ausgeprägt als in den centralen (Oberarm und Oberschenkel), ein Unterschied zwischen rechts und links konnte nicht wahrgenommen werden. Die Bauch- und Brustmuskulatur befindet sich ebenfalls in einem erhöhten Tonus.

Die Motilität ist anscheinend überall vorhanden, da das Kind trotz der Starre gelegentlich Bewegungen mit seinen Gliedmassen ausführt, es macht sogar den Eindruck, dass in Anbetracht der Ueberwindung der Starre die rohe Kraft durchaus nicht herabgesetzt ist.

Die Sensibilität ist für die Schmerzempfindung abgeschwächt: nur auf starkes Kneifen macht die betr. Extremität eine Fluchtbewegung, das Kind klagt aber nicht.

Allgemeinbefinden: Kein Fieber, Temperatur subnormal, 36,0, Puls normal. Pat. trinkt leidlich, Stuhl dickbreiig.

Keine Zeichen von Lues.

Verlauf: 7./II. Pat. hat seit der Aufnahme ca. 40 beobachtete Krampfanfälle gehabt; die Gesamtzahl aller Anfälle dürfte jedoch weit grösser sein, da es nicht möglich war, das Kind unausgesetzt zu beobachten. Die Anfälle beginnen ganz plötzlich mit kurzen, blitzartigen Zuckungen, die im Facialis, in der Arm-, verhältnissmässig am wenigsten in der Beinmuskulatur localisirt sind. Bald ist von den Krämpfen mehr die rechte, bald mehr die linke, dann wieder sind beide Seiten gleichmässig befallen. Der Beginn der Krämpfe ist sehr verschieden; es können der Facialis, ein Arm oder Bein den Anfang des Krampfes einleiten. Der Kopf wird dabei nach hinten gebogen, es kommt fast ein regelrechter Opisthotonus zu Stande. Während der Anfälle, die 2 bis 3 Minuten dauern, ist die Steifigkeit und tonische Starre in allen Muskeln vermehrt, die Zehen, seltener die Finger, sind dabei abnorm weit gespreizt, es besteht eine meist geringgradige, seltener etwas bedrohlicher aussehende Cyanose. Die Anfälle werden durch sensible Reizung, wie Aufdecken, Untersuchung etc. begünstigt und scheinen öfter direct dadurch hervorgerufen zu werden. Während der Anfälle sind die Pupillen nicht erweitert, reagiren gut; die Schmerzreaction ist beim Kneifen offenbar noch mehr als ausserhalb der Anfälle abgestumpft. Pat. trinkt mässig gut, Stuhl ist dickbreiig. Der Soor im Munde ist bedeutend zurückgegangen, das Allgemeinbefinden bei Weitem viel besser als bei der Aufnahme.

Ordination: Soxhlet,  $\frac{1}{3}$  Milch,  $\frac{2}{3}$  Schleim 2 stdl.; tgl. 1 Bad von 28°; — Boraxlösung zum Auswaschen des Mundes.

13. II. Mit Rücksicht auf die Schwere des Zustandes, insbesondere die fortgesetzten Krämpfe und bei der Möglichkeit einer Beziehung des Zustandes zu hereditärer Lues wird eine antiluetische Therapie eingeleitet:

Ordination: Calomel 0,005 tgl.

16. II. Ordination: Calomel 0,01 tgl.

3. III. Calomel weg, da Pat. bleich und verfallen aussieht.

20. II. Die Krampfanfälle sistiren. Soor verschwunden, ebenso die Augenentzündung. Starre besteht etwas weniger, ist aber noch ausgesprochen vorhanden.

Bei der am 1. III. stattgefundenen klinischen Vorstellung durch H. Prof. Vierordt wurde nach Erhebung der Anamnese, des

Status etc. besonders auf die andauernde Hypertonie ohne Lähmung aufmerksam gemacht; im Gegentheil, mit sichtlicher grosser Aufwendung roher Kraft wurde die Starre zeitweilig überwunden, und es glichen diese Bewegungen solchen, die in einem breiigen Medium (Wasser etc.) von gesunden Menschen ausgeführt werden. Weiterhin wurde hervorgehoben, dass die einzelnen Anfälle zwar den Eindruck dissociirter Krämpfe trugen, das Gesamtbild der Anfälle aber so mannigfach war, dass die Annahme einer Herderkrankung ausgeschlossen werden musste.

Es wurde dann ferner die Differentialdiagnose gegen Tetanie, Tetanus neonatorum, Myotonia congenita, multiple Sklerose und cerebrale Kinderlähmung erörtert. Alle diese Zustände konnten aus Gründen, die hier übergangen werden können, ausgeschlossen werden.

Was die Aetiologie des Zustandes betraf, so wurde hervorgehoben, dass Little'sche Momente (Asphyxie und Schweregeburt) bei dem jüngeren Kinde (Jakobine) erkennbar, dass dieselben aber beim älteren gar keine und beim jüngeren Kinde auch nur eine geringe Rolle spielten. Die Möglichkeit des Zusammenhangs des Zustandes mit hereditärer Lues erschien nicht ausgeschlossen, wiewohl eine bestimmte pathologisch-anatomische Diagnose nicht gestellt werden konnte. Es wurden somit beide Patienten klinisch für typische Fälle von angeborener allgemeiner Gliederstarre erklärt.

9. III. Die seit 28. II. wieder aufgetretenen Krampfanfälle (bis zu 22 tgl.) sistiren von heute an, Gewichtsabnahme, im Uebrigen derselbe Befund.

Von 11. III. bis 14. III. wiederholtes Auftreten von Krampfanfällen, von da an hören dieselben bis zum Exitus endgültig auf.

21. III. Eine vorübergehende leichte Enteritis schwindet auf Biedert's Rahmgemenge. Die Starre ist etwas geringer, bei sensiblen Reizen jedoch sehr deutlich.

29. III. Die Starre der Körpermusculatur hat wieder bedeutend zugenommen, so dass die Muskeln der Pat. beim Untersuchen fast stets brett-hart und fest contrahirt erscheinen. Die Beine und Arme werden weit mehr in Beuge- als in Streckstellung steif gehalten. Bleiches Aussehen der Pat., trotz Biedert's Rahmgemenge, geringer Durchfall.

6. IV. Heute wird eine Parese des rechten Armes bei der Pat. bemerkt. Derselbe hängt schlaff herab, wird nur wenig spontan bewegt. Bei genauer Untersuchung ist noch geringer Spasmus in diesem Arm vorhanden. Die elektrische faradische wie galvanische Untersuchung ergibt gegen links keinen Unterschied. Reflexe ebenfalls wie früher. Der rechte Sternocleidomastoidens ist nicht mehr so straff gespannt, der Kopf wird mehr gerade nach hinten in die Kissen gebohrt. Die Starre des ganzen Körpers, besonders aber die Nackenstarre hat bedeutend zugenommen, so dass Pat. in jeder Lage steif wie ein Stück Holz verharret. Kein Fieber.

12. IV. Furunkelincision im Nacken.

15. IV. Weitere Zunahme der Starre; festes Verharren der Extremitäten in mittlerer Beugstellung, das linke Scheitelbein ist durch das fast constante Liegen auf der linken Kopfseite etwas untergeschoben. Appetit ist gut, trotzdem starker Muskelschwund und Körpergewichtsabnahme (2700 g Gewicht), Stuhlgang 3—4 mal am Tag.

17. IV. Der rechte Arm ist wieder straff gespannt, wenn auch nicht in dem Masse wie links, von einer Parese des r. Armes ist nichts mehr erkennbar. Pat. liegt steif und starr auf der l. Seite, ist aber trotzdem noch im Stande, die Arme und Beine mit Ueberwindung der Starre zu be-

wegen. Reflexe sind wegen der Starre nicht auszulösen, seit gestern ohne erkennbare Ursache geringes Fieber (s. Curve, die ich von 12. IV. beigegeben habe) und Verfall.

20. IV. Exitus ohne Auftreten neuer Erscheinungen 8 $\frac{3}{4}$  Vorm.

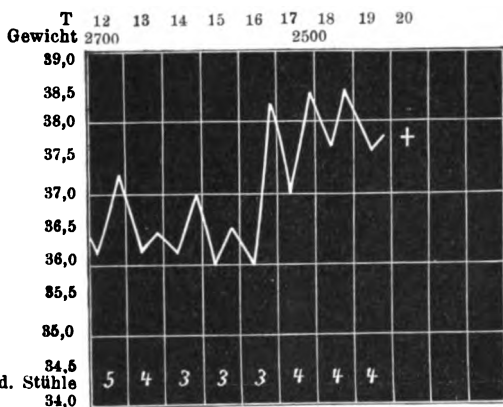
Die Section, die am 9. h. Vorm. (also  $\frac{1}{4}$  Stunde nach dem Tode) vorgenommen wurde, ergab makroskopisch nur sehr ge-

ringe Veränderungen. Herz und Lungen wurden vollständig normal gefunden, ebenso die Leber. Die Milz war ein wenig gross und blutreich, der Darmtractus normal.

Am Gehirn war ein geringer Hydrocephalus externus vorhanden, die Pia mater etwas getrübt. Das Gehirn war nicht verkleinert, die Windungen waren nicht abgeflacht, sie boten nirgends irgend welche Atrophie oder Verschmälerung dar. Auf Durchschnitten hob sich die graue Substanz sehr gut von der weissen ab, die Rückenmarksquerschnitte boten nichts Pathologisches.

Es wurde nun die eine Hälfte des Gehirns und Stücke aus den verschiedenen Regionen des Rückenmarks in 96 proc. Spiritus, die andere Hälfte und der übrige Theil des Rückenmarks ca. 2 Tage in Müller-Sublimatlösung und darauf in gewöhnlicher Müller'scher Flüssigkeit gehärtet. Die in Spiritus gehärteten Theile wurden nach reichlichem Wechseln des Spiritus meist zur Nissl'schen Färbung verwandt. Dieselbe beehrte ich mich nach dem Rath von Brauer<sup>1)</sup> am 4. Tage post exitum fertig zu bekommen, ich habe mich jedoch überzeugt, dass man selbst  $\frac{1}{2}$  Jahr später dieselben Bilder ohne nachherige Veränderungen erhält, falls man den Spiritus, in dem die einzelnen Stücke liegen, oft wechselt.

Die in Müller'scher Flüssigkeit gehärteten Stücke wurden nach 5 Monaten in Celloidin geschnitten und nach van Gieson, Weigert, Mallory, mit Hämatoxylin-Eosin etc. gefärbt.



1) Brauer, Der Einfluss des Quecksilbers auf das Nervensystem des Kaninchens (Habilitationsschrift, Heidelberg).

Das Ergebniss der mikroskopischen Untersuchung werde ich später mittheilen.

Unsere 2. Patientin, Maria Heilmann, wurde, wie oben schon erwähnt, 18 Stunden nach Beginn der Wehen spontan geboren und soll bei der Geburt nicht asphyktisch gewesen sein. Die Mutter bemerkte in den ersten Tagen an dem Kinde ausser häufigem Ausschütten nichts Abnormes. Am 4. II. traten nun auch hier Krämpfe auf, die am Tag der Aufnahme in die Klinik (5. II.) wieder sistirten.

Bei der Aufnahme handelte es sich um ein etwas kleineres und zierlicheres Kind, als seine Zwillingsschwester es war. Körpergewicht 2800 g. An der Haut, Schleimhäuten nichts Abnormes, keine Drüsen.

Knochenbau ebenfalls sehr zierlich, grosse Fontanelle und Nähte weit offen, die Knochen selbst hart, keine Verletzungen oder sonstige Knochenanomalien erkennbar. Der horizontale Kopfumfang beträgt 33,5 cm.

An den inneren Organen ist nichts Pathologisches zu finden.

Patientin ist viel munterer als ihre Zwillingsschwester und schreit viel mehr.

Bei der Betrachtung sieht man die gespreizten und krampfhaft weit von einander entfernten Zehen, sowie auch die ganzen Extremitäten eigenthümlich langsame, wurmförmige und insbesondere den gewöhnlichen Bewegungen neugeborener Kinder höchst unähnliche, gelegentlich an Athetose erinnernde Bewegungen ausführen, die bei Reizung (Aufdecken, Anblasen, Einwirkung von Kälte etc.) stärker werden.

Die Kopfnerven ergeben nichts Pathologisches.

Die Extremitäten stehen gerade so wie bei der Zwillingsschwester in allen Gelenken krampfhaft in mittlerer Beugestellung, und es ist ebenfalls eine ziemliche Kraft nothwendig, dieselben zu strecken. Bei der Streckung sind die Beugemuskeln brethhart.

Die Motilität ist gut, soweit sich dies aus den reichlichen nativen Bewegungen, die mit sichtlich mühsamer Ueberwindung der Starre ausgeführt werden, schliessen lässt.

Die tonische Starre ist in der ganzen Körpermusculatur in etwas geringerem Maasse als bei Fall I vorhanden und zeigt hier auch das Eigenthümliche ebenso wie in Fall I, dass die distalen Theile der Extremitäten stärker als die centralen befallen sind.

Sensibilität ist für die Schmerzempfindung bedeutend herabgesetzt. Reflexe wegen der Starre nicht auslösbar.

Der Allgemeinzustand der Patientin erscheint dem Krankheitsbilde nach nicht so schwer zu sein, als der der Zwillingsschwester. Temperatur subnormal, 35,6° C. Stuhl dickbreiig.

Im Verlaufe der Erkrankung war Pat. am 5.—6. II. anfallsfrei, am 7. II. setzten die Krämpfe ein, die ebenso wie bei der Schwester verliefen. Regellose blitzartige Zuckungen (sog. „stille Fraisen“) im Facialisgebiete, an den Händen und Beinen etc. von 2—3 Minuten Dauer. Während der Anfälle geringgradige Cyanose. In der anfallsfreien Zeit zeigt Pat. auch eine hochgradige tonische Starre der gebeugten Extremitäten, Athetosestellung in Zehen, seltener Fingern, langsame athetoide Bewegungen in

Armen und Beinen. Eine Nackensteifigkeit war anfangs nicht zu bemerken, gegen das Ende zu stellte auch diese sich ein.

Die Nahrung bestand anfangs aus Soxhlet,  $\frac{2}{3}$  Milch,  $\frac{1}{3}$  Schleim. Der Stuhlgang war dickbreiig.

1. III. Klinische Vorstellung durch Herrn Prof. Vierordt: Hier kann auf das bei Fall I Gesagte verwiesen und nur noch zugefügt werden, dass diese Kranke bei der Vorstellung genau dasselbe Krankheitsbild darbot wie die erste.

15. III. Pat. hat seit 7. II. tgl. ca. 9—24 beobachtete Krampfanfälle, sonst Status idem. Im Allgemeinen ist dieser Fall dem vorhergehenden im Verlaufe ausserordentlich ähnlich, nur sind die athetoiden Bewegungen hier stärker.

17. III. Pat. ist seit 20. II. dauernd anfallsfrei; nimmt in letzter Zeit an Körpergewicht ab, sieht bleich aus. Da die Stühle grün sind, wird Biedert's Rahmgemenge:  $\frac{1}{4}$  Rahm,  $\frac{1}{4}$  Milch,  $\frac{1}{2}$  Wasser, versucht, aber kein Calomel gereicht.

21. III. Stühle etwas besser, trotzdem bleiches, verfallenes Aussehen. Die Starre ist in der Ruhe der Pat. geringer, jedoch noch bei Aufdecken, Anblasen und anderen sensiblen Reizen sehr ausgeprägt. Gewicht ist von 2800 g auf 2600 g gesunken.

25. III. Patientin verfällt immer mehr. Die Starre hat wieder bedeutend zugenommen. Temperatur ist gesunken auf 35° C. Exitus.

Die Section, die leider erst 20 Stunden nach dem Exitus gemacht werden konnte, ergab eine diffuse Bronchitis und eine lobäre Pneumonie im rechten Unterlappen. Ausserdem fanden sich lobuläre pneumonische Herde im rechten Mittel- und linken Unterlappen.

Am Gehirn und Rückenmark nebst deren Häuten war makroskopisch ausser einer Hyperämie der Duralscheide des Dorsalmarks absolut nichts Pathologisches zu erkennen.

(Die mikroskopische Untersuchung dieses Falles siehe später.)

Waren also beide Fälle in ihrem Krankheitsbilde, ihrem klinischen Verlauf und makroskopischen Sectionsbefunde einander sehr ähnlich, so zeigten sich bei der mikroskopischen Untersuchung, so weit sich dies feststellen liess, nicht weniger gleichartige Veränderungen in beiden Fällen im Gehirn und Rückenmark, so dass ich den mikroskopischen Befund beider Fälle hier zusammen besprechen möchte.

I. Fall: a) Die nach Nissl gefärbten Präparate: Dieselben wurden von Herrn Dr. Nissl selbst controlirt, wofür ich demselben hier nochmals meinen besten Dank ausspreche.

Bei einer oberflächlichen Betrachtung eines Lendenmarkquerschnittes (s. Fig. 1 auf Tafel X), der der N.-Färbung unterzogen worden war, fällt sofort auf, dass die Fortsätze der Ganglienzellen abnorm intensiv gefärbt sind. Und zwar handelt es sich, wie deutlich ersichtlich ist, um eine abnorme Färbbarkeit der normaler Weise nicht färbbaren Substanz in diesen Fortsätzen, insofern neben dieser normaler Weise nicht färbbaren Substanz die ungefärbten Fibrillenzüge bei verschiedener Einstellung des Mikroskops mittelst der Mikrometerschraube noch deutlich ungefärbt sichtbar sind.

Um eine Auflösung der N.-Körperchen in einen feinen Detritus und Bestäubung der Fortsätze mit diesem Detritus kann es sich nicht handeln, da normale N.-Körperchen in schön und intensiv gefärbten Fortsätzen sich vorfinden und dieselben im Lendenmark in den Fortsätzen nur

geringe, meist aber gar keine Auflösungsstendenz zeigen, die Fortsätze aber trotzdem gefärbt sind.

Was die Ganglienzellen selbst anlangt, so bieten dieselben im Lendenmark die geringsten pathologischen Veränderungen dar. Neben Ganglienzellen, die ganz normal erscheinen, finden sich solche, die bei schwacher Vergrößerung schon wie bestäubt aussehen. Der Kern ist fast stets gut gegen das Protoplasma abzugrenzen, wenngleich eine Kernmembran sich nur sehr selten vorfindet. Das Kernkörperchen erscheint tiefblau und intensiv gefärbt. Neben einem grösseren Nucleolus sind oft noch ein oder mehrere kleinere Nucleoli vorhanden.

Bei Betrachtung der Protoplasmastruktur fällt nun in allen Ganglienzellen ein violetter Farbenton auf den die Gliazellen etc. nicht aufweisen. Ich schreibe diese Metachromosie dem Methylenblau zu, insofern ich bei diesen Färbungen nicht das eigentlich Weigert'sche, sondern ein Methylenblau benützte, welches einen violetten Farbenton enthielt. Auf diese Weise bekam ich zum Beispiel hier und besonders in Schnitten des Gehirns Bilder, die schon bei flüchtiger Betrachtung und schwacher Vergrößerung sofort Ganglienzellen, die violett, und Gliazellen, die tiefblau aussahen, unterscheiden liessen. Neben Zellen also, die keine Abweichung vom Aequivalentbilde Nissl's (mit Ausnahme der gefärbten Fortsätze, die sich nebenbei bemerkt, überall in allen Regionen des Centralnervensystems fanden) zeigten, sind solche vorhanden, die direct um den Kern herum einen krümeligen Zerfall der N.-Körperchen aufwiesen, während an den Randpartien dieselben noch vollkommen intact waren (perinucleärer Zerfall). An anderen Zellen schien wieder die perinucleäre Zone ohne Veränderung zu sein, während die Randpartien zwar oft an der Ansatzstelle der Protoplasmafortsätze eine Veränderung der N.-Körperchen in Form eines äusserst feinkörnigen Zerfalls aufwiesen, so dass die Nerven hügel wie fein bestäubt aussahen. Ueberall ist aber die Zellstruktur erhalten, es finden sich keine groberen Formveränderungen der Zellen, keine freiliegenden Kerne, keine Verwaschenheit der Zellgrenzen.

Was nun die Gliazellen anlangt, so sind dieselben im ganzen Centralnervensystem gleichmässig, am meisten jedoch im Gehirn vermehrt. Hier im Lendenmark kann man keine Beziehung zu Ganglienzellen entdecken, während im Gehirn wie wir noch sehen werden, eine deutliche Anhäufung um degenerierte Ganglienzellen nachweisbar ist.

In geringerem Maasse, als die Glia gewuchert ist, hat auch eine Vermehrung der Blutgefässe stattgefunden.

Was die Veränderungen im Brustmark bei der Nissl'schen Färbung anlangt, so haben wir es hier ungefähr mit demselben Befunde wie im Lendenmark zu thun. Es handelt sich hier ebenfalls um eine Auflösung mittelschweren Grades der N.-Körperchen in einem Theile der Ganglienzellen, während andere Zellen noch vollkommen normal erscheinen. Ferner lässt sich auch hier die abnorme Färbbarkeit der nicht färbbaren Substanz und die Wucherung des Gliagewebes nachweisen.

In dem Halsmark nehmen die pathologischen Veränderungen zu. Es finden sich hier normale Zellen in geringerer Anzahl als im übrigen Rückenmark, die Auflösung der Nissl'schen Körperchen in Form von Körnchen hat zugenommen. Viele Zellen sehen wie bestäubt aus (s. Fig. 2 auf Tafel X). Die Kerne lassen sich öfter vom Zellprotoplasma nicht deutlich



abgrenzen, das Kernkörperchen ist immer intensiv gefärbt; auch einen körnigen Zerfall der N-Körperchen in den Protoplasmafortsätzen kann man öfters wahrnehmen.

Noch intensiver aber als die degenerativen Prozesse im Rückenmark sind die enigen im Gehirn ausgeprägt.

Die Glia ist hier in enormem Maasse fast gleichmässig und nicht in abgegrenzten Herden gewuchert. Sowohl die Gliafasern als auch die Gliazellen sind stark vermehrt; auch die Blutgefässe nehmen an der Wucherung, wenn auch in weit geringerem Maasse theil.

Die Ganglienzellen sind theilweise stark degenerativ verändert. Man findet lange nicht so viele normale Zellen als im Rückenmark, und zwar scheinen die stärksten Veränderungen im Vorderhirn vorzuliegen, die Centralwindung ist etwas weniger betheiligt, am wenigsten die Hinterhauptswindung.

Was zunächst, abgesehen von den Veränderungen, die im Rückenmark vorliegen und hier auch vorhanden sind, in die Augen fällt, ist das Auftreten von farblosen Räumen im Innern der Gliazellen, die Nissl als Verflüssigung (Vacuolen) deutet. Derartige Vacuolen treten schon in den Hinterhauptswindungen, deutlicher noch in der Centralwindung (s. Fig. 3 auf Tafel X) und am ausgesprochensten und häufigsten im Vorderhirn auf.

Die Kernsubstanz ist öfter von dem Protoplasma undentlich abgegrenzt, der körnige Zerfall der N-Körperchen hat zugenommen.

Manche Ganglienzellen sind ganz verschwommen und gehen öfter ohne merkliche Conturen in das umliegende Gewebe über (s. Fig. 3 und 4 auf Tafel X). An solchen Stellen liegen dann öfter viele normale Gliazellen, die entweder primär dorthin gewandert sind und die nervöse Substanz secundär zum Schwunde brachten, oder erst secundär sich hier angesiedelt haben, nachdem primär die Ganglienzellsubstanz zu Grunde gegangen war. Manche Ganglienzellen sind ganz zerklüftet und verwittert (s. Fig. 4 auf Tafel X) und manchmal kann man nur noch Lücken im Gewebe constatiren, die durch ihre Gestalt an Ganglienzellen erinnern. Solche Lücken scheinen sich sehr rasch mit Gliazellenhaufen anzufüllen, wie man öfter deutlich aus den Bildern schliessen kann.

Auch noch einen anderen pathologischen Vorgang möchte ich hier erwähnen, den man nur mit sehr guten Linsen und starker Vergrösserung zu sehen Gelegenheit hat. Es handelt sich dabei um das Auftreten von ganz kleinen Vacuolen im Innern etwas grösserer N-Körperchen. Derartige Vacuolen finden sich meist an der peripheren Zone der Zelle und erscheinen wie mit einem Locheisen aus den Granulis herausgeschlagen. Die verschiedenen Nervenkerne (Trigeminus, Facialis) untersuchte ich ebenfalls mittelst der Nissl'schen Färbung, ohne an ihnen etwas Anderes als an den anderen Ganglienzellen des Gehirns nachweisen zu können.

b) Die in Müller'scher Flüssigkeit gehärteten Präparate.

In diesen Celloidinschnitten konnte ich ausser einer allgemeinen Wucherung der Gliafasern, der Gliazellen und der kleinen Blutgefässe fast nichts Pathologisches entdecken. Die Ganglienzellen im Gehirn erschienen öfter etwas verschwommen, als man dies bei gesunden Gehirnen gewohnt ist; daraus aber irgend welche Schlüsse auf Degenerationsvorgänge zu ziehen, dürfte nicht statthaben.

Im Kleinhirn fiel mir die Deutlichkeit, mit der die Verästelung der Purkyni'schen Zellen mittelst der Weigert- und Mallory'schen Färbung dargestellt waren, auf; die Pyramidenbahnen erschienen vollständig normal, das Mark der Markscheiden war leidlich entwickelt, der Markgehalt grösser (entsprechend dem Alter) als bei dem folgenden Fall.

Bei der mikroskopischen Untersuchung des II. Falles konnte ich in den verschiedenen Regionen des Gehirns und Rückenmarks analog dem I. Fall mit der van Gieson'schen, Mallory'schen, Weigert'schen Färbemethode, mit Hämatoxylin-Eosin etc. an den eigentlich nervösen Bestandtheilen nur sehr wenig Pathologisches nachweisen. Es bestand ebenfalls hier eine starke Wucherung der Gliafasern und Gliazellen, vielleicht in noch etwas höherem Grade als beim vorigen Fall, ebenso waren die Gefässe, namentlich die kleinen Capillaren auffallend vermehrt. Die Markscheiden der Pyramidenbahnen waren entsprechend dem jüngeren Alter nicht so entwickelt. Es fanden sich an denselben fast gleichmässig über das ganze Gehirn vertheilt kleine Varicositäten, die in grosser Anzahl in jedem Präparate zu finden waren und sich mittelst der Weigert'schen Färbung schön schwarz färbten. Wie mir Herr Prof. Ernst, dem ich hier für die Durchsicht der Präparate meinen aufrichtigen Dank ausspreche, mittheilte, bedeuten diese Varicositäten keinen pathologischen Process. Dagegen fanden sich in verschiedenen Theilen des Gehirns grössere, 2—3 mal so grosse Varicositäten, von denen bis jetzt nicht absolut feststeht, ob sie einen pathologischen Vorgang bedeuten oder nicht.

An dem Plexusgeflechte der Ventrikel lassen die Epithelzellen eine feinkörnige (schwarzgefärbte) Bestäubung mittelst der Weigert'schen Färbemethode erkennen, welcher Befund als ebenfalls nicht sicher pathologisch bezeichnet werden und auch ein Kunstproduct sein kann.

Zu erwähnen wäre noch, dass die Olive mittelst der angewandten Färbemethoden im Vergleich zu dem umliegenden Gewebe nur einen sehr blassen und verwischten Farbenton angenommen hat. Das Ergebniss der Nissl'schen Färbung an dem Gehirn dieses Kindes will ich als nicht einwandsfrei in der Beurtheilung (die Section konnte leider erst spät stattfinden) lieber übergehen.

Um nochmals kurz zu recapituliren, so handelte es sich im Falle I um ein asphyktisch mit allgemeiner Starre geborenes und von einem luetischen Vater abstammendes Zwillingkind, das am 11. Tage allgemeine Krämpfe bekam, die mit Pausen ca. 4 Wochen lang anhielten. Exitus an allgemeiner Schwäche.

Die sofort ausgeführte Autopsie ergab makroskopisch, abgesehen von einem geringen Hydrocephalus externus und einer geringen Trübung der Pia, keinen pathologischen Befund, mikroskopisch mit den gewöhnlichen Färbemethoden, ausgenommen die Wucherung des Gliagewebes und der Blutgefässe, ebenfalls nichts Pathologisches. Dagegen fanden sich bei der Nissl'schen Färbung an den Ganglienzellen Degenerationsvorgänge mittelschweren Grades. Und zwar bestanden diese Veränderungen der Hauptsache nach in einem körnigen Zerfall der färb-

baren Substanz, in einer pathologischen Färbbarkeit der normaler Weise unfärbbaren Substanz, in Auftreten von Vacuolen in Gehirn- und Zugrundegehen mancher Ganglienzellen daselbst. Daneben bestand eine starke Wucherung des Gliagewebes und hauptsächlich kleiner Blutgefässe.

Beim Falle II handelt es sich um ein ohne Kunsthülfe und nicht asphyktisch geborenes Zwillingsskind mit allgemeiner Starre, das von einem luetischen Vater abstammt. Vom 13. Tage an ca. 14 Tage lang allgemeine Krämpfe, später Sistiren derselben. Exitus im Alter von 2 Monaten an Pneumonie.

Makroskopisch fand sich eine Hyperämie der Dural-scheide des Dorsalmarks, mikroskopisch eine starke Vermehrung der Glia, der Blutgefässe und Capillaren. Im Uebrigen konnte nichts Pathologisches sicher festgesetzt werden, die Befunde der Nissl'schen Färbung lassen wir am besten als nicht einwandfrei bei Seite. Fassen wir das Gemeinsame im Krankheitsbild und Befund beider Zwillinge zusammen, so hatten beide von Geburt auf allgemeine Starre der Körpermusculatur ohne Lähmung mit Steigerung der Sehnenreflexe, beide zeigten athetoide Bewegungen neben zeitweiligem Auftreten von Krämpfen. Gemeinsam war beiden hereditäre Lues, ohne dass sichere luetische Zeichen auffindbar waren. Der mikroskopische Befund ergab bei beiden eine enorme Wucherung des Gliagewebes und der Blutgefässe.

Im Grossen und Ganzen waren sich beide Fälle in ihrem klinischen Verhalten ausserordentlich ähnlich; die gemeinsamen Symptome bei beiden Fällen waren so gross, dass die Unterschiede im Vergleich zu den nicht übereinstimmenden Punkten ganz zurtücktreten. Beide zeigten auch, soweit sich dies feststellen liess, gleichartige Veränderungen im Centralnervensystem.

Die Literatur über diese „angeborene Starre“ oder Little'sche Krankheit verfügt über eine grosse Anzahl klinischer Beobachtungen. Eine Durchsicht derselben ergibt, dass es ausserordentlich schwer ist, Fälle von angeborener Starre ohne Lähmung wie die unsrigen, in denen bis zum Tode keine Lähmung vorhanden war, von solchen, die mit Lähmung complicirt sind, zu sichten.

Während z. B. Little im Allgemeinen einen Unterschied zwischen Rigiditäten und Lähmungen macht —, obwohl manche Stellen in der Schilderung Little's schon zum Typus der paraplegischen Starre überleiten, also mit Paresen complicirt sind —, haben englische und amerikanische Autoren überhaupt keine scharfe Klassificirung durchgeführt; alle Formen, wie Rigidität, Contractur, choreiforme und athetoide Bewegungen, Parese, Lähmung, gehen bei den letzteren in einander

über. Ebenso hat Freud nach dieser Richtung die angeborene Starre in seiner Monographie „Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters“ und in dem Nothnagel'schen Handbuche „Die infantile Cerebrallähmung“ nicht von der paraplegischen Starre, der spastischen Spinalparalyse etc. scharf abgetrennt. Er ist vielmehr der Meinung, da bei den einzelnen Fällen alle möglichen Uebergänge zwischen Starre und Lähmung bestehen, dürfe man keine scharfe Sonderung vornehmen und daher das Krankheitsbild der angeborenen Starre ohne Lähmung nicht in eine besondere Rubrik einreihen.

Als Fälle von angeborener Starre ohne Lähmung mit Sectionsbefund finden sich in der Literatur die Beobachtungen von M. Nutt, Railton<sup>1)</sup>, 2 Beobachtungen von Ganghofner<sup>2)</sup>, die Beobachtungen von Ross, Deforest Willard and J. H. Lloyd, Otto<sup>3)</sup>, Warda (Freud, Die von infantile Cerebrallähmung, S. 189) und Bourneville (Freud S. 204). Die Fälle von Hensch und Money (Freud S. 188) sind offenbar erworbene Starre.

Als Fälle von angeborener Starre ohne Lähmung und ohne Sectionsbefund wären 20 Beobachtungen von Freud<sup>4)</sup>, wahrscheinlich auch 8 Beobachtungen von Little<sup>5)</sup> anzuführen.

Da mir jedoch die Beantwortung der Frage, ob diese hier angeführten Fälle neben den beiden meinigen von den paraplegischen Formen streng abzusondern sind, zur Zeit wegen der Spärlichkeit der Autopsien von reiner angeborener Starre noch nicht spruchreif erscheint, so habe ich in Folgendem darauf verzichtet, die in der Literatur vorliegenden Fälle in dieser Beziehung zu sichten.

Was zunächst die pathologische Anatomie anlangt, so sind alle möglichen pathologischen Processe als Ursachen der congenitalen Starre angegeben. Um zuerst die Fälle ohne Lähmung vorweg zu nehmen, so fand Mac Nutt eine regionäre atrophische Sklerose, Railton eine Verdickung und Verwachsung der Pia mater nebst sklerotischen Veränderungen in der Rinde. Ganghofner konnte in der einen Beobachtung (III) Hydromyelus und Hydrocephalus leichten Grades, in der anderen (IV) makroskopisch überhaupt keine abnormen Verhältnisse constatiren. Ross, Deforest Willard and J. H. Lloyd und Otto entdeckten Porencephalie und Verkümmernngen des Gehirns, Warda einen Hydrocephalus externus neben abgeflachten und verschmälerten Centralwindungen, bei der Autopsie Bourneville's zeigten

1) Freud, Die infantile Cerebrallähmung S. 180 u. f.

2) „ „ „ „ S. 185 u. 186.

3) „ „ Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters, S. 110.

4) „ „ „ „ „ „ „ S. 22 u. f.

5) „ „ „ „ „ „ „ S. 72.

sich Veränderungen von hypertrophischer Sklerose. Die Autopsien von Money und Henoch ergaben sklerotische Processe. Diesen Sectionsbefunden von Fällen angeborener Starre ohne Lähmung wären nun die unsrigen anzuschliessen, von denen der eine eine enorme Wucherung des Gliagewebes und der Blutgefässe und die oben beschriebenen Degenerationsvorgänge der Ganglienzellen ergab, welche letztere nur nach der Nissl'schen Färbung zu Tage traten und denjenigen Veränderungen der Ganglienzellen bei Thieren ähneln, die experimentell bei Vergiftungen etc. gefunden wurden. Die andere Section ergab neben einer Hyperämie der Duralscheide des Rückenmarks ebenfalls eine starke Wucherung der Glia nebst Blutgefässen, bei vollkommen intacten Pyramidenbahnen in beiden Fällen.

Das zusammenfassende Endergebniss, wenn wir nur die Hauptveränderungen im Auge behalten wollen, wären also in 7 Fällen von Sectionsbefunden „angeborener Starre ohne Lähmungen“ — die unsrigen mitgezählt — sklerotische Processe im Gehirn neben 3 Sectionsbefunden von Porencephalie und je einem von Hydrocephalus externus und internus. Neben der Häufigkeit der sklerotischen Processe fällt ferner bei diesen Fällen die Geringfügigkeit der makroskopischen pathologischen Befunde auf.

Als Ursache der anderen Fälle, die in der Literatur als „angeborene Starre“ etc. bezeichnet werden, die aber sämmtlich mit Paresen, Lähmungen etc. combinirt waren, werden die verschiedensten pathologischen Processe angegeben. Es werden Porencephalie und Verkümmierungen (s. Literatur bei Freud) des Gehirns von Mierzejewsky, Schultze, Anton, Heubner; Cystenbildung mit Atrophie des Gehirns von Förster, Isambert et Robin, Richardière, See, Ashby, Simon, Friedmann, Nutt etc. angegeben. Friedmann entdeckte hyaline Gefässdegeneration als Ursache einer spastischen Paraplegie; Bruns einen alten Thrombus im Sinus longitudinalis, Erweichungen neben frischen entzündlichen Veränderungen im Gehirn.

Von cerebralen Diplegien mit Sectionsbefunden, die nach der Monographie Freud's erschienen sind, wären 2 Fälle von Muratoff<sup>1)</sup> zu erwähnen, bei denen submeningeale Blutungen gefunden wurden. Von 6 Fällen, die Muratoff in der Deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde, 1895, Bd. VII veröffentlichte, kamen 2 zur Section. Bei der einen Section fand sich eine umfangreiche Zerstörung der Centralwindungen und Temporallappen, eine absteigende Degeneration der r. Pyramidenbahn im Brust- und Lendenmark; der andere Fall war mit einer totalen Lähmung der vier Extremitäten complicirt.

1) Neurolog. Centralblatt. 1896. S. 1055.

Ganghofner<sup>1)</sup> veröffentlicht 54 Fälle von cerebralen Diplegien, die meist noch mit anderen Erscheinungen complicirt waren und von denen 12 Fälle zur Section kamen. Ich möchte kurz hier die Sectionsdiagnosen derselben erwähnen, da die Sectionsprotokolle manche Aehnlichkeit mit den unsrigen darbieten.

1. Fall: Sklerosis circumscripta cerebri, Rückenmark normal.
2. „ Encephalitis chronica, Rinde erweicht, Faserarmuth der r. Py.
3. „ Hydromyelus; Hydrocephalus chronic. grad. lev.
4. „ Porencephalie; atrophische Windungen; Mikrogylie.
5. „ „ „ „ ; Atrophie der Py.
6. „ Hydrocephalus chronic.
7. „ „ „
8. „ Diffuse Sklerose des Gehirns und Rückenmarks.
9. „ Gehirn und Rückenmark makrosk. normal.
10. „ Acute hämorrhag. Encephalitis.
11. „ Sklerose der Pons, Capsula interna und des Rückenmarks.
12. „ Sklerose, Hydrocephalus chronic. int.

Dabei ist jedoch zu bemerken, dass die meisten dieser Fälle mit Ausnahme von Fall 3 u. 4 (s. o.) Paresen neben den Spasmen darboten, so dass diese beiden Fälle eigentlich nur in das Gebiet der angeborenen Starre zu rechnen wären.

Philippe et Cestan (Etat du faisceau pyramidal bulbe et moëlle de contracture spasmodique infantile [Syndrome de Little]<sup>2)</sup> haben das Rückenmark bei 4 Fällen von Little'scher Krankheit untersucht und die Angaben von Binswanger, Ganghofner etc. bestätigt gefunden, dass die Pyramidenstränge intact sind, und dass der eigentliche Sitz in einer Erkrankung der Ganglienzellen der grauen Vorderhörner zu suchen sei.

Massolongo<sup>3)</sup> theilt 4 Fälle von Little'scher Krankheit mit, worunter ein Sectionsbefund. Derselbe ergab Hyperämie der Hirn- und Rückenmarkshäute, Pia an einzelnen Stellen 'adhärent, Windungen platt gedrückt, Stirn- und Prärolandische Windungen weissgrau verfärbt, von erhöhter Consistenz, weisse Substanz daselbst grau verfärbt — Nervenfasern der Pyramidenbahnen sehr dünn, nur im Cervicaltheil deutlich degenerirt.

Sachs<sup>4)</sup> secirte einen Fall von Little'scher Krankheit, bei dem sich eine weitverbreitete Meningoencephalitis ergab, die er als Ausgang einer Hirnhautblutung bei der Geburt(!) auffasst (Kind 1 Jahr alt).

1) Zeitschrift für Heilkunde. 1895. S. 303.

2) Comptes rendus de la société de biol. 1897. 4 Dec.

3) Wiener med. Blätter. 1898. Nr. 7—12.

4) Lehrbuch der Nervenkrankheiten der Kinder.

Am Schlusse der Besprechung über die pathologische Anatomie möchte ich noch kurz darauf hinweisen, dass unsere beiden Fälle auch insofern interessant sind, als ich mit denjenigen Färbemethoden, mit denen die anderen Autoren die Gehirne untersuchten, keine Veränderungen an den Ganglienzellen nachweisen konnte, während durch die Nissl'sche Färbung bei dem einen Fall deutlich ausgesprochene Degenerationsvorgänge etc. zu Tage traten. Es spricht dieser Befund wieder für die Ansicht gewisser Autoren (Sachs, Ganghofner, Feer etc.), dass der eigentlich pathologische Process bei diesen Erkrankungen von reiner angeborener Starre nicht in den Pyramidenbahnen und im Rückenmark zu suchen sei, sondern dass die Ganglienzellen der eigentliche Sitz der Erkrankung sind.

Natürlich liegt es mir fern, eine Agenesie der Pyramidenbahnen noch sonstige congenitale Entwicklungsstörungen etc. in Abrede stellen und meine beiden Fälle verallgemeinern zu wollen, vielmehr möchte ich nur hervorgehoben haben, dass in Zukunft solche Fälle mit allen uns zu Gebote stehenden Mitteln auf krankhafte Veränderungen auch der Ganglienzellen geprüft werden müssen.

Zur Besprechung der Aetiologie übergehend, war in unseren Fällen das eine Kind mit Kunsthülfe und asphyktisch geboren, das andere kam ohne Kunsthülfe und nicht asphyktisch zur Welt, bei dem einen war also die eine Forderung Little's (die Schweregeburt) erfüllt, bei dem anderen nicht.

Die Statistik von Freud (275 Fälle) ergibt 50 Proc. mit Little'scher Aetiologie, während die 54 Fälle von Ganghofner<sup>1)</sup> nur 9,2 Proc. aufweist. In neuerer Zeit stellte Burkhardt („Little'sche Krankheit als Folge von Geburtsstörungen“)<sup>2)</sup> Nachforschungen in der Würzburger Klinik an, was aus den 73 Fällen mit frühzeitiger, schwerer oder asphyktischer Geburt geworden ist. Von 54 derselben konnte er feststellen, dass nur ein Kind = 1,9 Proc. die Little'sche Krankheit erworben habe. Hiermit hält er es für erwiesen, dass jedenfalls nur ein sehr kleiner Theil von der spastischen Gliederstarre befallen wird.

Ohne mich in eine Kritik dieser so verschiedenen Angaben einzulassen, bemerke ich nur, dass bei zwei klinisch so gleichartigen Fällen wie die unsrigen nur ein beiden in gleicher Weise zukommendes ätiologisches Moment als wirksam betrachtet werden konnte. Diese beiden Fällen gemeinsamen Momente waren:

---

1) Zeitschrift für Heilkunde. 1896. S. 307.

2) Zeitschrift für Geburtshülfe und Gynäkologie. KLI. 3. Heft 1899.

1. Hereditäre Lues.
2. In einer fortlaufenden Generationsreihe spätes (14. u. 15.) Kind.
3. Zwillingsgeburt.

Dagegen konnten das bei dem einen Kinde vorhandene, bei dem anderen aber vollständig fehlende sog. Little'sche Moment (Asphyxie) als Ursache der Krankheitserscheinungen nicht angesehen werden.

Sachs (Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Kindesalters. 1897) schreibt S. 438. „Doch wünsche ich dem Leser nachdrücklich einzuprägen, dass die Syphilis bei diesen cerebralen Lähmungen nicht die wichtige Rolle spielt, wie sie ihr von einigen Autoren zugeschrieben wurde.“ Sachs rechnet in diese Kategorie auch die Fälle von angeborener Starre, wie deutlich aus dem Texte hervorgeht.

Freud schliesst die hereditäre Syphilis nicht aus, verzichtet aber auf Grund des vorliegenden spärlichen Materials einen beweisenden Schluss zu ziehen.

Fournier (La notion étiologique de l'hérédo-syphilis dans la maladie de Little par Fournier et Gilles de la Tourette<sup>1)</sup>) und Vasal (Etude critique sur les affections spasmo-paralytiques infantiles. Paris, S. Steinheil, 1894 p. 29) betonen beide, dass die Syphilis als ätiologisches Moment besonders ins Auge zu fassen sei, da sie Frühgeburten verschulde und vasculäre Läsionen verursache.

Auch Erlenmayer<sup>2)</sup> und Hoffmann<sup>3)</sup> schreiben der congenitalen Lues als ätiologisches Moment eine grosse Rolle zu. Ganghofner<sup>4)</sup> zieht aus dem vorliegenden Material den Schluss, dass der hereditären Lues ein hervorragender Platz in der Aetiologie der congenitalen spastischen Lähmungen anzuweisen sei.

Da nun auch in unseren beiden Fällen Lues des Vaters sicher erwiesen ist, so dürfte es wohl erlaubt sein, hieraus den Schluss zu ziehen, dass die congenitale Lues als ätiologisches Moment eine bedeutende Rolle spielt, und wäre es nur zu wünschen, dass bei so reinen Formen von angeborener Starre wie die obigen in Zukunft genau danach geforscht und eventuell immer die Eltern untersucht würden.

Schon Freud hat in seiner Monographie darauf hingewiesen, dass die Kinder mit cerebralen Diplegien relativ häufig die letzten Stellen in einer Generationsreihe einnehmen und als siebente, neunte

1) Neurolog. Centralblätter. 1895. S. 425.

2) E. Beiträge zur Lehre von der congenitalen Syphilis; Zeitschrift für klin. Medicin. 1892. Bd. 21. S. 360.

3) Neurol. Centralblätter. 1894. Nr. 13.

4) Weitere Mittheilungen über cerebrale spastische Lähmungen im Kindesalter; Zeitschrift für Heilkunde. 1896. S. 339 u. 348.



Kinder geboren worden sind. Ganghofner ist derselben Ansicht, bei unseren Patienten trifft es ebenfalls zu, insofern die 14. Entbindung die Kinder zur Welt brachte.

Nehmen wir mit Freud und Ganghofner an, dass es sich bei diesen letzten Früchten um eine Erschöpfung des mütterlichen Organismus und damit zusammenhängende ungünstige intrauterine Lebens- und Entwicklungsbedingungen handelt, so dürfte in diesem Sinne als ein weiteres ätiologisches Moment bei den obigen Fällen die „Zwillingsgeburt“ zu verwerthen sein. Ich habe in der Literatur keine Zwillinge von angeborener Starre finden können. Oefteres hereditäres und familiäres Auftreten ist schon Freud aufgefallen, er hat (S. 38 seiner Monographie) Fälle von Little, Feer, Naef, Pelizaeus, Sachs etc. zusammengestellt.

Die Annahme, dass die Convulsionen eine Ursache für die angeborene Starre abgeben können, haben Freud und nach ihm die meisten Autoren zurückgewiesen, in unseren Fällen sehen wir auch ganz deutlich die Convulsionen nicht im Anfange der Erkrankung, sondern erst im Verlaufe derselben auftreten, also gewissermassen eine Bestätigung obiger Ansicht.

Ich habe im Laufe des letzten Jahres das Glück gehabt, zwei neue Fälle von angeborener allgemeiner Gliederstarre mit Sectionsbefund zu beobachten. Dieselben scheinen geeignet zu sein, vielleicht noch mehr Licht auf diese Zustände zu werfen, und werde ich nach Fertigstellung der pathologisch-anatomischen Untersuchung in einer weiteren Arbeit auf die einschlägigen Fragen wieder zurückkommen.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Chef, Herrn Prof. O. Vierordt, für die Ueberlassung der Fälle und für die Unterstützung bei Abfassung dieser Arbeit meinen herzlichsten Dank auszusprechen.



Fig. 1.



Fig. 2.

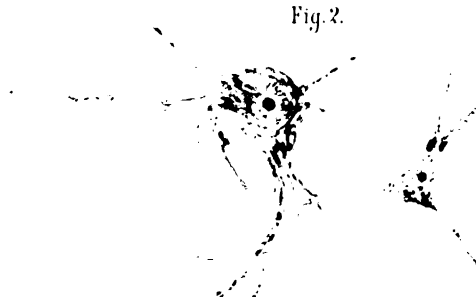


Fig. 3.

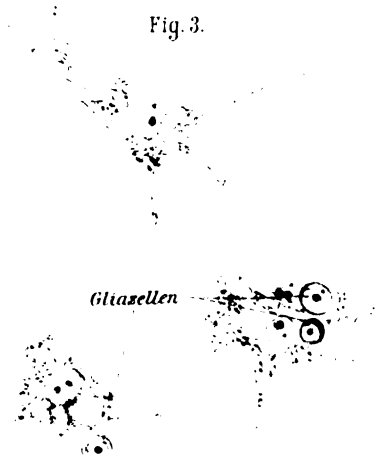


Fig. 4.



## Erklärung der Abbildungen auf Tafel X.

- Figur 1.** 3 Ganglienzellen in einem Gesichtsfelde des Lendenmarks: Abnorme Färbbarkeit der normal nicht färbbaren Substanz in den Fortsätzen. Namentlich in der oberen l. Zelle Zerfall der N.-Körperchen.
- Figur 2.** 2 Ganglienzellen des Halsmarks. L. Zelle: N.-Körperchen noch gut erhalten. R. Zelle: Auflösung und körniger Zerfall der N.-Körperchen. Undeutliche Abgrenzung des Kerns, ganze Zelle sieht wie bestäubt aus.
- Figur 3.** 3 Ganglienzellen der Centralwindung: Obere Zelle: körniger Zerfall der N.-Körperchen, abnorme Färbbarkeit der Fortsätze. In den beiden unteren Zellen Auftreten von Vacuolen, Zellen haben keine scharfe Abgrenzung, r. u. Zelle: Auftreten zweier Gliazellen in der Substanz der Ganglienzelle.
- Figur 4.** 3 Ganglienzellen des Vorderhirns. Dieselben Befunde wie in Figur 3. Rechte Ganglienzelle zeigt den stärksten Zerfall.
-

## XIV.

(Aus der Universitäts-Poliklinik zu Heidelberg.)

### Weiterer Beitrag zur congenitalen Muskelstarre.

Von

**Dr. Rolly,**

1. Assistent der Klinik.

In der vorhergehenden Arbeit: „Ueber congenitale Starre bei Zwillingen“ berichtete ich über Zwillinge, bei denen im Leben allgemeine angeborene Muskelstarre ohne Lähmung der Musculatur neben Krämpfen bestand. Die Section erwies als gemeinsame Erscheinungen eine allgemeine Gliose und Wucherung der Blutgefäße im Gehirn und Rückenmark.

Da nun sowohl das klinische Bild als auch der anatomische Befund beider Fälle so auffallende Uebereinstimmungen zeigten, so war ich im Gegensatz zu anderen Autoren, z. B. Freud<sup>1)</sup>, geneigt, auf Grund dieser beiden und verschiedener Fälle der Literatur diese Krankheit für einen besonderen Typus anzusehen, und ich war bemüht, diese angeborene Muskelstarre ohne Lähmungen aus dem Chaos der infantilen Diplegien abzusondern, zu denen Freud sowohl die allgemeine wie auch die paraplegische Starre etc. rechnete.

Ein endgültiges Urtheil über eine solche Sonderstellung der angeborenen Muskelstarre gegenüber den cerebralen Diplegien ist jedoch erst dann zulässig, wenn möglichst viele Autoren solche klinisch und pathologisch-anatomisch gleiche Fälle veröffentlichen würden.

Ein ausserordentlich glücklicher Zufall hat mir im Laufe des letzten Jahres noch zwei weitere Fälle von congenitaler Muskelstarre geliefert, die beide zur Section kamen, und die ich in Folgendem der Veröffentlichung übergeben möchte.

1. Eisele, wurde im Alter von 5 Wochen in die Krankenabtheilung des hiesigen Pfründnerhauses eingeliefert. Pat. wurde als uneheliches Kind einer Kellnerin geboren, weiter konnten wir anamnestisch nichts erheben.

---

1) Freud, „Die infantile Cerebrallähmung“; aus Nothnagel's Handbuch der spec. Pathologie und Therapie.

Aus dem Status ist Folgendes zu entnehmen: Sehr schwächliches, heruntergekommenes, atrophisches Kind. Gesichtsausdruck greisenhaft; Pat. zeigt neben starkem Schwund des Fettes noch leidlich entwickelte Musculatur. Haut, Schleimhäute normal, keine Drüsen.

Die inneren Organe ergeben nichts Pathologisches. Pat. liegt im Bettchen mit krampfhaft gebeugten Armen und Beinen. Bei dem Versuch, Arme oder Beine zu strecken, gelingt dies nur mit Aufwendung einer ziemlichen Kraft. Lässt man dieselben wieder los, so nimmt das Kind sofort wieder seine vorherige Stellung ein. Der Kopf ist etwas nach rückwärts gebeugt, die Musculatur der Extremitäten wie des Rumpfes bretthart.

Activ bewegt das Kind seine Extremitäten und den Kopf wenig, macht dagegen bei Kneifen etc. kräftige Abwehrbewegungen. Dabei kann man sehen, wie mit sichtlicher Ueberwindung der Starre die verschiedensten Bewegungen kräftig ausgeführt werden. Eine Paresse der Musculatur ist nirgends zu bemerken.

Die Reflexe sind, soweit es sich bei der Starre beurtheilen lässt, durchweg erhöht.

Die Sensibilität ist für Schmerzempfindung gut erhalten, auch bei Anhalten heisser Gegenstände reagirt Pat. auf das Energischste.

Temperatur nicht erhöht.

Stuhlgang: zwei- bis dreimal tgl., schlecht verdaut.

Urin ist keiner zu bekommen.

Pat. trinkt mit grosser Hast und Anstrengung, kann offenbar nicht genug bekommen, schreit viel.

Die Beobachtung des Pat. erstreckte sich auf fünf Tage. Während dieser Zeit trat im Krankheitsbilde nichts Neues hinzu, die Temperatur war manchmal etwas subnormal, der Stuhl immer schlecht verdaut, die Muskelstarre blieb constant dieselbe. Am 6. Beobachtungstage trat unvermuthet der Exitus ein.

Die klinische Diagnose lautete: Angeborene Muskelstarre, Pädatrophie.

Die anatomische Diagnose: Pädatrophie; Gehirn, Rückenmark, Lungen, Herz makroskopisch ohne pathologischen Befund. Die Nieren ergaben eine deutliche parenchymatöse Trübung ohne Zeichen einer exquisiten Nephritis. Keine Osteochondritis luetica.

Gehirn und Rückenmark wurden behufs späterer Untersuchung sofort in Müller'sche Flüssigkeit gelegt. Der mikroskopische Befund, den ich unten näher beschreiben werde, ergab, abgesehen von Einzelheiten, eine allgemeine Wucherung der Glia und Vermehrung der Blutgefässe.

2. Walter, Wilhelm, kam im Alter von 4 Monaten zur Beobachtung.

Anamnese. Pat. kam rechtzeitig als uneheliches erstgeborenes Kind eines Zimmermädchens ohne Kunsthülfe und nicht asphyktisch zur Welt. Die Mutter habe ich untersucht und keine Zeichen von Lues an derselben finden können. Dagegen giebt sie mit Bestimmtheit an, dass der Vater des Kindes wegen Geschwüren eine Schmierkur durchgemacht habe. Ob das Kind in den ersten Tagen nach der Geburt schon steif gewesen sei, kann die Mutter nicht sagen. Pat. kam sodann im Alter von 8 Tagen zu Pflegeeltern, denen die Starre schon auffiel. Da das Kind nicht zunahm, und da die Pflegeeltern wegen der Starre des Kindes auf ein inneres an-

steckendes Leiden schlossen, so gaben es dieselben an andere Pflegeeltern ab, die dasselbe bis zu seinem Tode pflegten. Nach Aussage dieser Pflegeeltern war die Starre fortgesetzt dieselbe, ohne eine Ab- oder Zunahme zu zeigen. Pat. lag immer mit gebeugten Armen und Beinen im Bette; es war nicht möglich, eine Windel um die gestreckten Beine zu legen, ohne dass Pat. sofort die Windel wieder lockerte und die Beine an den Leib heranzog, so dass die Vorderfläche der Oberschenkel den Leib fortgesetzt berührten. In dieser abnormen Lage soll Pat. auch während des Schlafes verharret haben. Krämpfe sollen während der ganzen Zeit nicht zur Beobachtung gekommen sein.

Als das Kind 4 Monate alt war, befragten mich die Eltern um Rath, da dasselbe in letzter Zeit einen abnorm dicken Leib bekommen habe. Zugleich machten sie mich auf die Starre aufmerksam; nach ihrer Meinung habe das Kind vielleicht Drüsen im Leib und Gehirn(!).

Aus meinem sofort aufgenommenen Status ist Folgendes zu erwähnen:

**Mageres Kind mit sehr schlecht entwickeltem Fettpolster, mässig entwickelter Musculatur.**

**Haut, Schleimhäute, Knochenbau zeigen nichts Abnormes, keine Drüsen.**

**Herz, Lunge ohne pathologischen Befund.**

Der Leib zeigt eine abnorme Ausdehnung, übertrifft den Umfang der Brust beträchtlich. Derselbe ist hart, zeigt jedoch bei weiterer Untersuchung nichts Krankhaftes.

Pat. liegt zusammengekauert mit gebeugten Knien und Armen steif wie ein Klotz da, bewegt dabei spontan nur wenig die Extremitäten, während es den Kopf sehr viel nach rechts und links dreht. Es fällt sofort eine steife Haltung der Arme und Beine auf. Active Bewegungen, wie Greifen nach hellen Gegenständen etc., werden mit einer gew. Steifigkeit mit Ueberwindung eines Widerstandes, aber ohne Erkennung einer Schwäche der Muskeln ausgeführt. Dabei sind die Muskeln der Extremitäten wie des Rumpfes hart anzufühlen und in stetiger Contraction. Die Hypertonie der Musculatur des Halses ist gegenüber der übrigen etwas geringer, aber noch deutlich vorhanden.

Die Sehnenreflexe scheinen in Anbetracht der Starre erhöht zu sein. Sensibilität: anscheinend normal.

Allgemeinbefinden. Pat. schreit sehr viel und ist öfter unruhig; trinkt gierig, hat offenbar vielen Durst.

Stuhlgang immer verstopft, fest; derselbe sieht gelb-weisslich aus und ähnelt sehr dem sog. Fettstuhl.

Temperatur normal.

Das klinische Bild zeigte während der vierwöchigen Beobachtung keine Aenderung. Auf  $10 \times 0,01$  Calomel wurde der Stuhl etwas dünner, um alsbald wieder seine feste Form anzunehmen. Die Starre blieb constant dieselbe. Die Diät bestand in Soxhlet,  $\frac{1}{2}$  Milch,  $\frac{1}{2}$  Haferschleim.

Im Alter von 5 Monaten erlag Pat. einem Krampfanfall, während vorher während des Lebens niemals ein solcher zur Beobachtung gekommen war.

Klinische Diagnose: Angeborene Muskelstarre, Pädatrie.

Anatomische Diagnose: An der Haut ausser geringfügigen Rhagaden an der Hinterfläche des Scrotums nichts Abnormes. Pharyngitis. Multiple kleine Abscesse beider Tonsillen. Ziem-

lich ausgedehnte Atelektase des l. Unterlappens, im Uebrigen Hyperämie der Lungen. Anämie des Herzens und des Darmtractus. Schwellung der Follikel im Jejunum; geringe Schwellung der Mesenterialdrüsen. An Gehirn und Rückenmark makroskopisch nichts Pathologisches.

Die Section dieses Patienten konnte leider erst 36 Stunden post Exitum vorgenommen werden, weswegen das Gehirn sich im Innern sehr weich zeigte. In Folge dessen musste bei der mikroskopischen Untersuchung, die wie bei Fall I neben Anderem auch eine allgemeine Wucherung des Gliagewebes ergab, auf genauere Details (s. u.) verzichtet werden.

Beide Fälle ähneln sich im klinischen wie anatomischen Bilde auffallend. Sie boten beide das typische Bild der uncomplicirten angeborenen Muskelstarre. Das eine Kind starb im Alter von 6 Wochen an Marasmus, das andere im Alter von 5 Monaten an einem Krampfanfall. Die makroskopische Section von Gehirn und Rückenmark ergab keinen pathologischen Befund.

Von den in Müller gehärteten Gehirnen und Rückenmark von Fall I und II wurden die von den verschiedensten Regionen daselbst entnommenen Stücke in Celloidin eingebettet und der van Gieson-, Weigert-, Heidenhain-, Mallory'schen etc. Färbung unterworfen.

Der Durchsicht der Präparate unterzogen sich in liebenswürdigster Weise die Herren Prof. Nissl und Dr. Schwalbe, wofür ich denselben hier meinen Dank ausspreche.

Es liess sich Folgendes feststellen:

Fall 1 zeigte in allen Regionen des Gehirns eine gleichmässige diffuse Wucherung des Gliagewebes. Nicht nur der Quantität nach erschienen sowohl die Gliazellen wie die Gliafasern vermehrt, sondern auch der Qualität nach, insofern an den verschiedensten Stellen neben kleinen normalen Gliazellen abnorm grosse pathologische Zellen sich zeigten, wie sie nur bei Wucherungen und krankhaften Processen vorkommen. Auch die Gliafasern erschienen oft sehr stark verdickt und vergrössert.

Im Rückenmark zeigte sich das Gliagewebe nicht so stark gewuchert als im Gehirn, war jedoch daselbst ebenfalls als pathologisch vermehrt zu bezeichnen.

Ferner zeigten sich mikroskopisch in allen Gesichtsfeldern die Blutgefässe stark vermehrt. Diese Vermehrung der Blutgefässe sicher als pathologisch zu bezeichnen, lässt sich in Anbetracht des jungen Alters des Pat. nicht mit absoluter Bestimmtheit behaupten, insofern das jugendliche Gehirn im Allgemeinen sehr blutgefässreich ist. Nur soviel lässt sich sicher sagen, dass auffallend viele Blutgefässe vorhanden sind.

Dass aber pathologische Processe an den Blutgefässen während des Lebens sich abgespielt haben müssen, geht aus folgenden Erscheinungen hervor:



Die Blutgefäße sind strotzend mit Blut gefüllt, dabei zeigt der Bluthalt wenig Leukocyten.

Ferner finden wir hauptsächlich in der Nähe der Gefäße kleine capilläre Bluterfüsse in das parenchymatöse Gewebe. Diese kleinen Herdchen sind ziemlich zahlreich und haben in ihrer Umgebung eine reactive Entzündung hervorgerufen. Sie finden sich in allen Theilen des Gehirns ziemlich gleichmässig vertheilt.

Weiter sehen wir merkwürdige Kaliberschwanungen in der Dicke der Blutgefässwandungen mancher grösserer Capillaren. Diese Erscheinung hat zur Folge, dass ein solches Blutgefäss an einer Stelle ganz dick und an der direct daneben befindlichen Stelle dünn erscheint. Derartige Kaliberschwanungen haben sich bis jetzt nur in pathologischen Gehirnen gefunden; was dieselben zu bedeuten haben, wissen wir bis jetzt noch nicht.

Auch zeigten sich die Wandungen der Blutgefäße im Allgemeinen durchweg verdickt.

Die Leptomeninx erschien an allen Stellen gleichmässig pathologisch verdickt, wir haben das Bild einer Leptomeningitis, um kurz zu sein, vor uns. Im Rückenmark ist diese Leptomeningitis nicht so stark ausgeprägt wie im Gehirn, aber mit Bestimmtheit noch zu constatiren.

Die Pyramiden zeigten sich als vollständig normal.

Ausserdem fanden sich im Cervicalmark oberhalb der Cervicalanschwellung zwischen der hinteren Wand des Cervicalkanals und der hinteren Commissur die Ependymzellen in dem umgebenden vermehrten Gliagewebe stark gewuchert. Während die vordere Wand des Cervicalkanals in allen Schnitten sich als einschichtiges Cylinderepithel darstellt, ist die hintere Wand offenbar stellenweise in ihrer Continuität durchbrochen. Dabei finden wir in allen Schnitten in dem Bereich zwischen der hinteren Wandung des Kanals und seitlich davon bis zur hinteren Commissur zerstreut hohe Cylinderzellen in dem glös gewucherten Gewebe. Direct an der hinteren Commissur befindet sich ein 2. runder kleiner Kanal mit schönem hohem Cylinderepithel ausgekleidet, der sich als eine Abspregung des 1. Kanals darstellt, insofern sich keine Communication der beiden Kanäle nachweisen lässt.

Wir haben es also hier im Cervicalmark neben einer Entwicklungsanomalie (Abspregung eines 2. Kanales, mangelhafter Verschluss des 1. Kanales) mit einer Wucherung von Ependymzellen zu thun.

Das Gehirn und Rückenmark des 2. Falles ist, da sich im Innern bei der mikroskopischen Untersuchung Zersetzungsprocesse zeigten, für eine genaue histologische Untersuchung nicht geeignet. Jedoch können wir sagen, dass es sich auch hier um eine abnorme Wucherung des Gliagewebes und um eine Leptomeningitis geringeren Grades als beim Falle 1 handelt. Beide pathologischen Processe nahmen bei Weitem nicht die Dimensionen des 1. Falles an, ebenso waren die Blutgefäße nicht so zahlreich als bei Fall 1. Die anderen Abnormitäten lassen wir besser aus obigem Grunde unberücksichtigt.

Nur der Befund im Cervicalmark soll hier noch erwähnt werden, insofern derselbe dem des vorigen Falles ausserordentlich ähnelt. Auch

hier handelt es sich wieder um eine Wucherung und Versprengung von Ependymzellen zwischen der hinteren Cervicalwandung und hinteren Commissur und seitlich davon, ferner um das Auftreten eines 2. Kanals seitlich vom eigentlichen Rückenmarkskanal. Beide Kanäle communiciren höchst wahrscheinlich mit einander.

Für das klinische Bild sind diese Erscheinungen jedenfalls vollständig belanglos, sie zeigen nur, dass es sich neben einer allgemeinen Gliose bei diesen beiden Fällen auch um eine congenitale Abnormität des Cervicalkanals und um eine Wucherung der Ependymzellen an dieser Stelle handelt.

Auf die genauere Beschreibung und Würdigung dieser Befunde im Cervicalmark und deren ev. Folgezustände gedenke ich vielleicht in einer weiteren Arbeit einzugehen.

Gemeinsam ist also beiden Fällen in ihrem mikroskopischen Befund die Gliawucherung, der Blutgefässreichthum, die Leptomeningitis neben einer Entwicklungsanomalie und Wucherung der Ependymzellen im Cervicalkanal, in ihrem klinischen Verhalten die angeborene allgemeine Muskelstarre ohne Lähmungen, bei der makroskopischen Section der allgemeine negative Befund.

Vergleichen wir die gemeinsamen Befunde dieser beiden Fälle mit denen der früher von mir beschriebenen Zwillinge mit angeborener Muskelstarre, so haben wir auch dort im klinischen Verhalten die angeborene Muskelstarre ohne Lähmungen, den makroskopisch negativen Befund bei der Section, die mikroskopisch nachweisbare Wucherung des Gliagewebes und der Blutgefässe.

Nur in einem Punkte unterscheiden sich diese beiden Fälle von den früher von mir beschriebenen Zwillingen. Während nämlich bei letzteren während des Lebens Krampfanfälle bestanden und dieselben neben der Starre im klinischen Bilde auffallend in den Vordergrund der Erscheinungen traten, haben wir bei den obigen Fällen keine Krampfanfälle zu verzeichnen, nur Fall 2 starb an einem solchen, obwohl vorher niemals solche bei ihm bemerkt wurden.

Da die Fälle in sonstiger Beziehung klinisch vollständig übereinstimmten, so wird man in dem Mangel der Krämpfe bei diesen und dem Vorhandensein derselben bei den früheren Fällen nicht berechtigt sein, ein Unterscheidungsmerkmal zu sehen, das diese beiden Gruppen trennt, zumal wir bei allen 4 Fällen einen gemeinsamen pathologisch-anatomischen Befund erheben konnten. Mit einer solchen Auffassung betr. Auftreten von Krampfanfällen befinde ich mich auch im Einklang mit den meisten Autoren (s. bei Freud) der Literatur, die in dem Auf-

treten bez. Fehlen von Krämpfen keinen Grund sahen, die betr. Krankheiten von einander abzusondern, weshalb ich verzichte, hier näher darauf einzugehen.

Es könnte mit Rücksicht auf die vier gleichen anatomischen Befunde als eine dankbare Aufgabe erscheinen, nunmehr alle die in der Literatur niedergelegten Fälle von congenitaler Starre, welche klinisch mit den unsrigen vollkommen übereinstimmen, von den Diplegien abzusondern, und zu versuchen, dieselben mit den von uns beobachteten zu einer gemeinsamen Gruppe zu vereinigen.

Ich habe diesen Versuch gemacht, ich kann aber kaum finden, dass er zu einem besonders erfreulichen Resultat geführt hat, weil die Literatur über diese Krankheit ein grosses Sammelsurium von unseren Fällen ähnlichen und doch wieder von einander abweichenden Beobachtungen darstellt.

Zieht man sodann die Sectionsbefunde heran, so ist das Resultat auch kein günstigeres, insofern die Autopsien vielfach spärlich, ungenau oder kurz referirt sind. Ich will mich deshalb darauf beschränken, nur ganz kurz die folgenden, mir in der Literatur zugänglichen, den unsrigen sowohl klinisch wie pathologisch-anatomisch ähnlichen Beobachtungen hier aufzuführen. Dieselben habe ich in meiner früheren Arbeit: „Ueber angeborene Starre bei Zwillingen“ schon erwähnt.

Railton (Brit. med. Journ. 27. Febr. 1892. Birth. Palsy). Aus der Krankengeschichte: Idiotischer Junge, 3 J., die geringste Berührung erzeugt allgemeine Starre, keine Erwähnung von Paresen.

Aus dem Sectionsbefunde: Wenig Veränderungen fürs nackte Auge, Pia, Arachnoidea verdickt, verwachsen, Vermehrung der Neuroglia.

Ganghofner (Beobachtung 3, Freud S. 185): 11 Jahre altes Mädchen, keine Muskelatrophie, sämtliche Reflexe äusserst lebhaft, active Bewegungen in sämtlichen Gelenken langsam möglich, passive stossen auf grossen Widerstand.

Autopsie: Keine gröberen Veränderungen; G. fasst den Befund zusammen als Hydrocephalus, Hydromyelus leichten Grades, keine mikroskopische Untersuchung.

Ganghofner (Beobachtung 4): 2 Jahre alt, anfallsweise Starre, Reflexe lebhaft, keine Lähmung. Makroskopische Section normal, mikroskopische Untersuchung steht noch aus.

Die Fälle von Angel Money und Henoch, die anscheinend erworbene Starre darstellen, boten klinisch ebenfalls Starre ohne Lähmungen, pathologisch-anatomisch geringe Veränderungen fürs nackte Auge, mikroskopisch diffuse Sklerose.

Wahrscheinlich gehört auch die Beobachtung von Bourneville hierher (Freud, Die infantile Cerebrallähmung S. 204): 11jähriges, idio-

tisches Mädchen, mit 3 Monaten apathisch, Convulsionen, keine Symptome von Lähmung, Arme steif, Beine ungeschickt. Autopsie: Hypertrophische Sklerose.

Ob die Beobachtung Mac Nutt's (Freud S. 180) hierher zu rechnen ist, fragt sich, da neben der Rigidität sich Parese der Extremitäten vorfand. Die Autopsie ergab sklerotische Schrumpfung der motorischen Region.

Vielleicht gehören die beiden Fälle von Haushalter und Thiry (Sociol. de biol. 1897, 9 juillet: deux cas de rigidité infantile avec autopsie) und 3 Fälle von Philippe et Cestan (État du faisceau pyramidal etc. ibidem 1897, déc; 4 Fälle von Little'scher Krankheit, davon 1 hemiplegisch) hierher. Mit Sicherheit kann ich diese Frage nicht entscheiden, da mir nur Referate über diese Arbeiten vorgelegen haben. Bei den ersten Fällen handelte es sich bei der Autopsie neben anderen Veränderungen um sklerotische Prozesse, die beiden letzten Autoren erklären die Spasmen durch Veränderungen in den grossen Zellen der Vorderhörner.

Auch unter Hinzuziehung der mir in der Literatur zugänglichen Beobachtungen will es mir kaum gelingen, unter den Fällen von sog. „Little'scher Krankheit“ etc. diejenigen, welche klinisch und pathologisch-anatomisch mit den unsrigen übereinstimmen, durch deutliche Unterscheidungsmerkmale von den übrigen abzusondern. Die klinischen Uebergänge, z. B. von gewöhnlicher Starre in paraplegische, sind ausserordentlich fliegend, und die Sectionsbefunde, wie schon erwähnt, sehr spärlich.

Gestützt aber auf das gemeinsame klinische und pathologisch-anatomische Verhalten obiger Fälle sind wir vorläufig geneigt, Beobachtungen von angeborener allgemeiner Muskelstarre ohne Lähmungserscheinungen solchen mit Lähmungen gegenüberzustellen und beide Kategorien einstweilen auch klinisch von einander abzutrennen.

Der Anspruch der angeborenen Muskelstarre auf Sonderstellung würde sich also unserer Meinung nach gründen:

1. auf die gleichen klinischen Charaktere,
2. auf die gleichen pathologischen Befunde.

Wenn Freud sagt, dass die allgemeine Starre und die paraplegische alle möglichen Uebergänge aufweisen, so haben wir vorhin schon darauf hingewiesen. Jedoch beweisen uns unsere 4 Beobachtungen neben spärlichen der Literatur, dass die allgemeine Starre ohne Lähmungen bis zum Tode bestehen kann, weshalb sollen wir also kein Recht haben, diesem Krankheitsbild vorläufig eine Sonderstellung einzuräumen, wenn sich ausserdem bei der Section noch gleiche Veränderungen finden?

Sollten weitere Publicationen unsere Befunde noch bestätigen, so dürfte es dann erlaubt sein, einen besonderen Krankheitstypus der „allgemeinen angeborenen Muskelstarre“ aufzustellen. Würden sich nun im Krankheitsbilde Uebergänge von allgemeiner in paraplegische Starre finden, so wären solche Beobachtungen nicht mehr hierher, sondern den Diplegien Freud's zuzuzählen.

Wie die Literatur zeigt, finden sich bei derartigen Patienten mit Lähmungserscheinungen vollständig andere pathologisch anatomische Verhältnisse, wie Porencephalie, Cysten etc., so dass wir schon aus diesem Grunde, abgesehen vom klinischen Krankheitsbilde, derartige Fälle als nicht hierhergehörig ausschliessen müssten.

Die Argumentation Brissaud's (Sém. méd. 1894. Nr. 12) bei seiner Eintheilung der Diplegien, die der Hauptsache nach Freud widerlegt hat, kann für unsere Betrachtungen hier, da die Pyramidenbahnen sich als vollständig normal erwiesen, nicht maassgebend sein.

Haskovec<sup>1)</sup> schlägt in einer mir jetzt erst zugänglichen Arbeit vor, nur der allgemeinen congenitalen Rigidität den Namen „Little'sche Krankheit“ zukommen zu lassen. Alle übrigen Formen, wie infantile Paralysen, Spasmen etc., sollen jedoch nach dem vorherrschenden klinischen Bilde benannt werden.

Seinen 2. Vorschlag, die Krankheiten in erworbene und congenitale einzutheilen, müssen wir als verkehrt von der Hand weisen, insofern sich ja bei vielen Formen der Streit darum dreht, ob die betr. Krankheit congenital, intra partum oder post partum erst acquirirt worden ist.

H. hat sich durch seine erste vorgeschlagene Art der Eintheilung unserer Auffassung bedeutend genähert, insofern er offenbar aus dem Chaos der infantilen Diplegien solche Fälle, die nur Spasmen und keine Lähmungen zeigen, gesondert behandelt wissen will.

H.'s Vorschlag nun, dieser congenitalen Rigidität den Namen „Little'sche Krankheit“ zukommen zu lassen, wollen wir nicht folgen, insofern, wie man bei Durchsicht der Literatur in Bezug auf diesen Punkt sieht, die Little'schen Momente (Asphyxie und Frühgeburt) nur Verwirrung bei der Beurtheilung dieser Fälle angerichtet haben. Von den obigen 2 Fällen zeigte einer keine Little'schen Momente, während beim anderen Fall keine Anamnese zu erheben war. Von den früher von mir beschriebenen Zwillingen war nur einer bei der Geburt asphyktisch, der andere nicht.

Zeigen also nicht durchweg alle derartige Formen „Little'sche Momente“, so müssen wir auch von einer Eintheilung nach L.'s Aetio-

---

1) Ueber die spastischen infantilen Paralysen und die ihnen verwandten Erkrankungen. Wiener med. Blätter. 1899. S. 747.

logie Abstand nehmen, und wäre es wohl hinsichtlich der Sichtung der einzelnen Fälle als auch, um weitere Verwirrung zu verhüten, am besten, den Namen „Little'sche Krankheit“ fallen zu lassen und anstatt dessen die betr. Krankheit mit Namen wie „angeborene Muskelstarre, angeborene Diplegie, erworbene Hemiplegie etc.“ zu belegen.

Was die Aetiologie unserer Fälle weiter anlangt, so sei hier noch darauf hingewiesen, dass in dem einen Lues des Vaters sicher zu erheben war, in dem anderen war anamnestisch nichts zu eruiren. Gleichwohl möchten wir die allgemeine Gliose und Blutgefässvermehrung nicht für eine specifisch hereditärluetische Veränderung ansehen, da wir ja wissen, dass Lues bei allen möglichen Erkrankungen des Centralnervensystems mitspielt und dieluetischen Veränderungen sowohl im Kindes- wie im späteren Alter polymorpher Natur sind.

Auch möchte ich hier noch einschalten, um Missverständnissen bei der Beurtheilung meiner Fälle vorzubeugen, dass diese pathologische angeborene Muskelstarre mit der physiologischen Steifigkeit der Neugeborenen, auf die Anton und Freud aufmerksam gemacht haben, nichts zu thun hat. Letztere ist bei Weitem nicht so stark als die bei der krankhaften Starre, schwindet nach ein paar Wochen, um dem normalen Tonus der Musculatur Platz zu machen. Auf welche Entwicklungsvorgänge diese physiologische Steifigkeit der Musculatur zurückzuführen ist, ist zur Zeit noch nicht sicher feststehend, jedenfalls können wir aber nicht annehmen, dass sie ähnliche Prozesse wie die pathologische Starre zur Ursache hat.

Bei zukünftigen Beobachtungen von allgemeiner Muskelstarre wird es sich also empfehlen, diese Fälle hauptsächlich nach folgenden Gesichtspunkten zu bearbeiten. Es wird von Interesse sein, festzustellen, ob in der That die klinisch sicheren Fälle von Starre ohne Lähmung, mit oder ohne Krampfanfälle verlaufend, auch die gleichen Sectionsbefunde ergeben, und ob diese pathologischen Veränderungen sicher als congenital bis in das Uterinleben zurückgehend angesprochen werden können. Mit dieser Frage verknüpft wird jene andere sein, ob die „Little'schen Momente“ für die Entstehung der Erkrankung überhaupt keine Bedeutung haben. Endlich wird es eine Aufgabe der Zukunft sein, zu untersuchen, welche Rolle die hereditäre Lues bei Entstehung der congenitalen Gliose und Blutgefässwucherung bei den in Frage stehenden Erkrankungen spielt.

Meinem hochverehrten Chef, Herr Prof. O. Vierordt, spreche ich für die mir gegebene Erlaubniss der Publication obiger Fälle sowie für seine Unterstützung bei Abfassung der Arbeit meinen wärmsten Dank aus.

## XV.

Aus dem Laboratorium der medicinischen Universitätsklinik zu Bonn  
(Geh. Rath SCHULTZE).

### Ueber die mit Hülfe der Marchifärbung nachweisbaren Veränderungen im Rückenmark von Säuglingen.

Von

**Johannes von Tiling,**

Assistenzarzt am St. Johannes-Hospital zu Bonn.

(Mit 5 Abbildungen.)

Zappert<sup>16)</sup>\*) gebührt das Verdienst, zuerst an einem grösseren Material nachgewiesen zu haben, dass sich bei Kindern bis zum dritten Lebensjahre im Rückenmark bei Anwendung der Marchi-Methode sehr häufig Veränderungen zeigen. Er fand besonders den intramedullären Antheil der vorderen Wurzeln besetzt mit schwarzen Körnchen, die er als Zeichen der Degeneration dieser Wurzeln anspricht. Vor diesen Veröffentlichungen Zappert's finden sich in der Literatur nur einige als Nebenfunde verzeichnete hierher gehörige Mittheilungen, die bei Zappert erwähnt sind.

Diese vorwiegend rein anatomischen Untersuchungen Zappert's ergänzte Thiemich<sup>13)</sup> dadurch, dass er die Rückenmarke von klinisch genau beobachteten Kindern einer anatomischen Untersuchung unterzog. Von Thiemich werden die Befunde Zappert's zum Theil bestätigt, zum Theil erweitert und modificirt.

Schliesslich machte Kirchgaesser<sup>7)</sup> noch entsprechende Mittheilungen über einige von ihm untersuchte, kindliche Rückenmarke.

Im Anschluss an letztere Untersuchungen habe ich einer Anregung des Herrn Dr. Kirchgaesser folgend Rückenmarke von Kindern aus dem ersten und zweiten Lebensjahr ohne Rücksicht auf die Todesursache einer genauen Untersuchung unterworfen, wobei die Marchi-Methode in der von Kirchgaesser<sup>6)</sup> angegebenen Weise zur Anwendung kam.

Unter meinen 26 untersuchten Rückenmarken finden sich solche

---

\*) Die Zahlen beziehen sich auf das am Schluss der Arbeit gegebene, alphabetisch geordnete Literaturverzeichnis.

von Frühgeburten aus dem 7. Schwangerschaftsmonat bis zu Kindern von 23. Monaten.

Da in Bonn neben einer kleinen Kinderabtheilung auf der medicinischen Klinik nur eine Kinderambulanz existirt, war es nicht möglich, nur klinisch genau beobachtete Fälle auszuwählen; aus demselben Grunde konnte manchmal erst 20 bis 30 Stunden, ja in einem Fall erst 40 Stunden post partum die Autopsie gemacht werden; doch ist dieser Umstand, wie unten auseinandergesetzt, wohl nicht für die gefundenen Veränderungen verantwortlich zu machen.

Es fanden sich nun bei Marchi-Präparaten, wie aus der unten aufgeführten Tabelle ersichtlich ist, mit einer Ausnahme, Fall 2, bei allen untersuchten Rückenmarken eine mehr oder weniger starke Anhäufung schwarzer Körnchen im intramedullären Antheil der vorderen und auch der hinteren Wurzeln.

Ehe ich aber auf diese Befunde an den Nervenwurzeln näher eingehe, möchte ich erst diejenigen schwarzen Körnchen berücksichtigen, die sich bei zahlreichen Präparaten ganz diffus über den ganzen Querschnitt verstreut oder mehr auf die weisse Substanz beschränkt vorfinden. Natürlich ist hier nicht jene sogenannte staubförmige, erst bei stärkerer Vergrößerung deutlich erkennbare Körnung gemeint, die zuweilen gefunden wurde, z. B. in der Umgebung einer bei der Herausnahme des Rückenmarks durch Abgleiten der Scheere zufällig gesetzten Verletzung. Im Allgemeinen waren, wie gesagt, diese Körnchen ziemlich gleichmässig über die weisse Substanz vertheilt; nur in einzelnen Präparaten waren sie in den Hintersträngen etwas zahlreicher, doch schien es nicht rathsam, aus diesen diffus über die weisse Substanz verbreiteten Körnchen auf eine Degeneration der Faserbahnen zu schliessen, denn diese Körnung fand sich in keinem einzigen Fall so zahlreich und nur auf bestimmte Stränge beschränkt, dass gleich das Querschnittsbild den Eindruck einer Strangdegeneration hervorrief. Während Thiemich<sup>13)</sup> bei etwa  $\frac{1}{3}$  seiner Fälle eine Degeneration einzelner Stränge oder der ganzen weissen Substanz fand, zeigten sich bei meinen Präparaten auf Längsschnitten nur bei 3 Rückenmarken (Fall 6 im Vorderstrang und Pyramidenseitenstrang, Fall 18 in der Wurzeintrittszone des Hinterstranges und Fall 21 im Vorderstrang) vereinzelte (1 höchstens 2 Körnchenreihen im Schnitt, während die meisten durchgesehenen Schnitte aus denselben Strängen gar keine derartige Fasern enthielten) deutlich als degenerirt anzusprechende Fasern (Fig. 1). Von diesen Rückenmarken fanden sich aber bei Fall 6 und 18 noch sonstige Veränderungen, die später zur Sprache kommen sollen.

Aus diesen über die weisse Substanz verstreuten Körnchen kann



man wohl nur dann, wenn sie gehäuft in bestimmten Strängen auftreten, einen Rückschluss darauf machen, dass ein pathologischer Zustand in den Nervenfasern des betreffenden Stranges besteht. Im Uebrigen ist diese Körnung wohl als innerhalb der Breite des Physiologischen liegender Nebenfund der Marchi-Färbung anzusehen.

Gehen wir nun zu den Befunden an den austretenden Wurzeln über, so zeigt sich ein merklicher Unterschied zwischen den gleich nach der Geburt gestorbenen Frühgeburten Fall 1, 2 und 3 einerseits und denen, die einige Tage gelebt haben, und den ausgetragenen Kindern (Fall 4 und 5 bis 26) andererseits. Bei jenen liess sich nur eine sehr geringe Körnung nachweisen oder sie fanden sich ganz frei von Körnchen, Fall 2. Vielleicht steht dieser Befund in Verbindung mit der in diesem Lebensalter noch recht mangelhaften Entwicklung

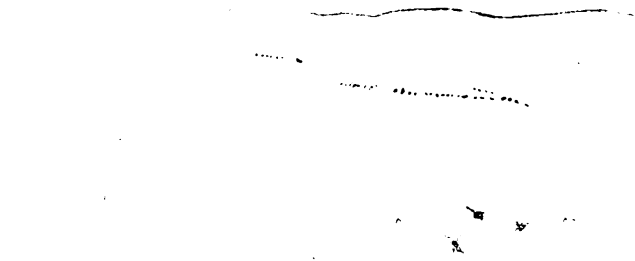


Fig. 1. Fall 6. Längsschnitt des Vorderstranges aus der Cervicalanschwellung. Einzelne degenerierte Fasern.

der Markscheiden. Die Ursache für die Frühgeburt auch als Ursache für den Rückenmarksbefund anzusehen, ist in diesen Fällen wohl nicht angängig, denn Lues der Mutter liess sich in keinem der Fälle nachweisen, vielmehr handelte es sich bei Fall 2 um ein Zwillingsskind, ebenso waren Fall 3 und 4 Zwillinge mit gleichzeitigem Hydramnios und bei Fall 1 war kein Grund für die Frühgeburt ersichtlich; die Mutter hatte eine Vagina duplex, aber ob auch Missbildungen der inneren Genitalien bestanden, konnte nicht ermittelt werden.

Im Gegensatz zu meinen negativen Untersuchungsergebnissen an den drei Frühgeburten steht der von Zappert<sup>16)</sup> in seiner ersten Veröffentlichung angeführte Befund bei einer Frühgeburt aus dem VII. Lunarmonat, der deutliche Degeneration darbot. Zwar geht aus Zappert's Tabelle nicht hervor, wie lange dieses Kind nach der Geburt noch gelebt hat, doch könnte dieser Befund eventuell darin eine Erklärung finden, dass das extrauterine Leben frühreifer Kinder

auf die Markscheidenentwicklung der Nerven einen fördernden Einfluss ausüben soll. Auf diese zuerst von Flechsig (citirt bei Westphal) gemachte und später von A. Westphal<sup>15)</sup> bestätigte Beobachtung könnte man vielleicht auch die bei meinem Fall 4 gefundene, etwas, allerdings nicht bedeutend deutlichere Körnchenansammlung zurückführen. Es handelte sich hier um ein 4 Wochen zu früh geborenes Kind, das am 13. Tage post partum an Lebensschwäche einging. Dass bei diesem Kinde in utero einwirkende Schädigungen als Grund für die Körnung heranzuziehen seien, lässt sich nicht annehmen, da ja Fall 4 ein Zwillingsbruder von Fall 3 war, der sogut wie gar keine Körnung zeigte.

Es soll hierdurch keineswegs bewiesen werden, dass die Körnung der Marchi-Präparate in ursächlichem Zusammenhang mit der Markscheidenentwicklung steht. Vielmehr kann das fast vollständige Fehlen der Körnchen bei Frühgeburten vielleicht begründet sein in dem relativen Mangel an Markscheiden; denn die schwarzen Schollen sind doch wohl als Umsatzproducte der Markscheiden anzusehen, ganz abgesehen von der Frage, ob es sich dabei um durch physiologische Abnutzung bedingte Stoffwechselproducte oder um den Ausdruck eines pathologischen Zerfalls der Markscheiden handelt. Bei entsprechenden Weigert-Präparaten war meist nur ein Theil der Fasern schwarz gefärbt, der ganze Querschnitt erschien oft so blass, dass die Grenze zwischen grauer und weisser Substanz besonders an den Seitensträngen kaum bestimmt werden konnte. Die Wurzelfasern waren theils gefärbt, in anderen Fällen aber ganz blass; stellenweise erschienen an den Wurzeln gefärbte und ungefärbte Fasern neben einander; doch kann ich aus meinen wenigen Präparaten keine sicheren Schlüsse in Bezug auf die Markscheidenentwicklung der Wurzelfasern ziehen. Bei ausgetragenen Kindern waren sie gut schwarz gefärbt. Es ist vielleicht auch weder die van Gieson- noch die Weigertfärbung gerade dazu geeignet, die einzelnen Stadien der Markscheidenentwicklung zur Anschauung zu bringen.

Abgesehen von den Frühgeburten ist nun in meiner Tabelle der Befund an den austretenden Wurzeln bei der grössten Mehrzahl der Fälle als „geringe Körnung“ bezeichnet. Nur bei 4 Präparaten, Fall 8, 9, 10, 14, wurde in Bezug auf die vorderen Wurzeln die Bezeichnung „deutliche“ resp. „starke“ Körnung gewählt. Ich möchte hier einschalten, dass die Wahl der Bezeichnung „sehr gering“, „gering“, „deutlich“ und „stark“ selbstverständlich keine absolut sichere ist, sondern von subjectiven Eindrücken und sonstigen Zufälligkeiten abhängig ist; auch bestehen natürlich zwischen den einzelnen Kategorien keine scharfen Grenzen, sondern fließende Uebergänge.

Während Thiemich<sup>13)</sup> angiebt, dass schon im dritten und vierten

Lebensvierteljahr die negativen Befunde sehr häufig sind und dass zu dieser Zeit eine auf die hinteren Wurzeln beschränkte Degeneration vorkommt, konnte ich bei Rückenmarken von Kindern aus dem erwähnten Alter und auch bei noch älteren Kindern negative Befunde nicht constatiren.

Analog den Beobachtungen Zappert's, Thiernich's und Kirchgäesser's fanden sich auch bei meinen Untersuchungen die Veränderungen vorwiegend in der Hals- und Lendenanschwellung, während Cervical- und Dorsalmark ganz frei oder nur mit ganz vereinzelt Körnchen besetzt waren. Ein deutlicher Unterschied in der Intensität der Körnung zwischen Hals- und Lendenanschwellung war in der Mehrzahl der Fälle nicht nachweisbar. Fall 4 und 6 zeigen in der Cervicalanschwellung, Fall 5, 7, 8, 9, 17, 18, 23, 25 in der Lumbalanschwellung eine stärkere Körnchenanhäufung.

Der Kürze halber wurden feinere Unterschiede in der Tabelle weggelassen.

Auch in den Vorderhörnern zeigten sich im Verlauf der sich aufasernden vorderen Wurzeln schwarze Körnchen; doch möchte ich hervorheben, dass ich niemals Bilder fand, die den von Zappert<sup>17)</sup> gegebenen Abbildungen 1 und 2 in seiner ersten Veröffentlichung entsprochen hätten. In keinem Präparat war die Körnung in der grauen Substanz so zahlreich und namentlich waren die Körnchen niemals so deutlich in Längsreihen angeordnet. Es wäre mir nicht möglich gewesen, allein aus der Körnchenanordnung ein Bild vom Verlauf der Wurzelfasern in den Vorderhörnern zu gewinnen.

Neben diesen Ergebnissen an den vorderen Wurzeln wurde auch den hinteren Wurzeln eine besondere Aufmerksamkeit geschenkt. Von allen Rückenmarken habe ich aus der Cervical- und Lumbalanschwellung auch Längsschnitte angefertigt. Um die Befunde an den hinteren Wurzeln mit denen an den vorderen vergleichen zu können, wurden selbstverständlich auch von den motorischen Wurzeln stets Längsschnitte gemacht. Zu diesem Zweck wurden die in Müller'scher Flüssigkeit vorgehärteten Stücke in einer durch den Centralkanal gehenden frontalen Ebene gespalten und die hintere Hälfte eventuell in der Ebene der Incisura longitudinalis posterior noch einmal halbirt und die so gewonnenen Blöcke der Länge nach zerschnitten. Dabei mussten jedoch besonders bei den vorderen Wurzeln während des Schneidens die Schnitte unter dem Mikroskop stets controlirt werden, um unter Umständen den eingespannten Block in eine andere Ebene einzustellen. Und doch konnte es auch bei diesen Vorsichtsmaassregeln geschehen, dass, wenn der ganze Block geschnitten war, nur einzelne brauchbare Schnitte, in denen wirklich die austretenden Wurzeln der

Länge nach getroffen waren, gewonnen wurden, da die vorderen Wurzeln in relativ feinen Bündeln und, was besonders störend ist, in krummer Richtung den Markmantel durchbrechen.

Vergleicht man nun solche Längsschnitte mit den entsprechenden Querschnitten, so zeigt sich bei den vorderen Wurzeln gewöhnlich kein oder nur ein sehr geringer Unterschied in der Intensität der Körnung. Sehr auffallend war dagegen häufig der Unterschied bei den hinteren Wurzeln. Dieser Umstand ist wohl darauf zurückzuführen, dass die hinteren Wurzeln mehr schräg aufsteigend in das Rückenmark eintreten, also mit der Horizontalebene einen grösseren Winkel bilden, als die vorderen Wurzeln, so dass auf Rückenmarksquerschnitten oft nur schräg getroffene Bündel der intramedullären Antheile der hinteren Wurzeln sichtbar sind. Auf solchen Längsschnitten liessen

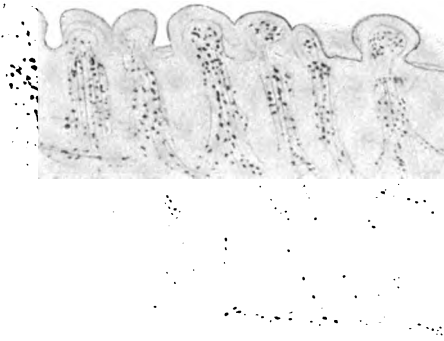


Fig. 2. Fall 23. Längsschnitt der hinteren Wurzeln aus der Cervicalanschwellung.

sich die hinteren Wurzelfasern bis weit in das Rückenmark hinein, oft bis über die Umbiegungsstelle, in die Längsrichtung verfolgen. (Fig. 2.) Wenn man die derartig angefertigten Präparate nun durchmikroskopirt, so erscheinen ausser bei dem schon mehrfach erwähnten Fall 2, der überhaupt keine Körnung zeigte, in allen Fällen auch die hinteren Wurzeln mit Körnchen besetzt. Vergleicht man die Intensität der Körnung in den vorderen und hinteren Wurzeln, so tritt mit voller Deutlichkeit die Thatsache hervor, dass bei den älteren Kindern Fall 20, 22, 23, 24, 25, 26 die Körnung in den hinteren Wurzeln deutlicher ist als in den vorderen. Die stärksten Anhäufungen von schwarzen Schollen, die überhaupt gefunden wurden, waren gerade an den hinteren Wurzeln der Präparate 23 und 24 zu constatiren. Es stimmen in dieser Hinsicht meine Untersuchungsergebnisse mit denen Kirchgaesser's<sup>7)</sup> überein, während Thiernich<sup>14)</sup> in seiner

Habilitationsschrift schreibt: „Es geht weder aus meinen eignen (60) noch aus Zappert's (140) Rückenmarksuntersuchungen hervor, dass bei Kindern der ersten Lebenswochen und Monate nur die vorderen, bei älteren häufiger auch die hinteren Wurzeln ergriffen sind.“ Natürlich sind meine im Vergleich zu diesem ungemein grossen Material von Zappert und Thiemich an Zahl geringen Untersuchungen nicht absolut beweisend, aber es wäre doch möglich, dass diese mehr oder weniger negativen Befunde an den hinteren Wurzeln darauf beruhen, dass Zappert und Thiemich ihre Untersuchungen auf Rückenmarksquerschnitte beschränkten, wenigstens fand ich in den betreffenden Arbeiten keinen Hinweis darauf, dass auch Längsschnitte angefertigt wurden.

In Fall 4, 5, 6, 8, 9, 10, 11, 13, 14, also im Allgemeinen bei den jüngeren Kindern, war ein Ueberwiegen der Veränderungen an den vorderen Wurzeln zu constatiren, während eine auf die vorderen Wurzeln beschränkte Körnung sich in keinem Falle fand. Bei den übrigen Rückenmarken war kein deutlicher Unterschied zwischen hinteren und vorderen Wurzeln bemerkbar.

Die Ansicht Zappert's<sup>18)</sup>, dass die Alteration der sensiblen Wurzeln ebenso wie bei Erwachsenen ein gelegentliches Vorkommen bei bestimmten Krankheiten darstelle, dass aber in der Häufigkeit von Veränderungen der motorischen Wurzelfasern der charakteristische Säuglingsbefund gelegen sei, konnte also durch die vorliegenden Untersuchungen nicht bestätigt werden.

Mehrfach fanden sich dann noch die auch von Zappert und Thiemich als nebensächlicher Befund erwähnten groben, schwarzen Schollen, die gewöhnlich in der Gegend, wo die hinteren Wurzeln die Pia durchsetzen, gesehen wurden. Von Kirchgaesser<sup>6)</sup> wurden diese Schollen als Kunstproducte angesehen, die durch bei der Herausnahme des Rückenmarks gesetzte Traumen bedingt sein könnten. Dafür, dass diesen Schollen kein besonderer Werth für die Beurtheilung der Nervenfasern beizumessen ist, spricht auch die Thatsache, dass sich ganz ähnliche Gebilde auch neben den Wurzeln zwischen Pia und Rückenmark vorfinden.

Die von den Clarke'schen Säulen zum Kleinhirnseitenstrang ziehenden Fasern zeigten zum grössten Theil eine als „gering“ oder „sehr gering“ bezeichnete Körnung, einige liessen gar keine Körnchen erkennen; bei Fall 24 ist die Bezeichnung „deutliche“ Körnung in Anwendung gekommen. Es ist jedoch keine Beziehung der Intensität der Körnung zu der der vorderen oder hinteren Wurzeln ersichtlich. Das eine Mal, Fall 23, fand sich „sehr geringe“ Körnung der von den Clarke'schen Säulen ausgehenden Fasern bei gleichzeitiger geringer

Körnung der vorderen und starker Körnung der hinteren Wurzeln. Im Fall 24 dagegen war bei gleichem Befund an den Wurzeln eine „deutliche“ Körnung der von den Clarke'schen Säulen ausgehenden Fasern zu bemerken.

Ferner waren die Fasern der Commissura ant. in einem Theil der Fälle, besonders in Fall 8, 20, 21, 22, 23, 24, 26 in geringem Grade mit Körnchen versehen.

Etwas stärker als die von den Clarke'schen Säulen zum Kleinhirnsseitenstrang ziehenden Fasern erschien im Allgemeinen das sogenannte Krause'sche Respirationsbündel und die aus demselben austretenden Fasern des Accessorius mit Körnchen besetzt. Nur im Fall 6 fand



Fig. 3. Fall 6. Oberes Halsmark (Wolters'sche Färbung).  
Ungleichheit der Vorderstränge.

sich eine starke Körnung sowohl des Respirationsbündels als auch der austretenden Accessoriusfasern. Dieses Präparat bot aber noch eine Eigenthümlichkeit insofern, als der Vorderstrang der einen Seite etwa nur  $\frac{2}{3}$  so stark war wie der der anderen Seite; ebenso zeigte sich das Vorderhorn auf der Seite des geringeren Vorderstranges deutlich schmaler, als auf der anderen Seite (Fig. 3). Diese Differenz der Vorderstränge reichte bis ins Dorsalmark hinunter, war aber im Cervicalmark am deutlichsten. Eine Ursache für diesen wohl sicher als pathologisch anzusehenden Befund liess sich nicht nachweisen. Endlich bot dieses Rückenmark auch am deutlichsten jene oben erwähnten degenerirten Fasern im Vorderstrang und im Pyramidenseitenstrang dar.

Ausser den Rückenmarken konnte ich noch von drei Kindern (Fall 3, 6, 8) die Medulla oblongata einer Untersuchung unterziehen. Es handelte sich hierbei um ein 4 Wochen zu früh geborenes Kind, — Zwilling bei Hydramnios — das 26 Stunden post partum an Lebensschwäche einging und um 2 lebend perforirte, — die Perforation musste wegen verengten Beckens ausgeführt werden — ausgetragene Kinder, bei denen jedoch bei der Operation die Medulla oblongata unverletzt geblieben war. Bei der Untersuchung ergab sich im Wesentlichen dasselbe Resultat, das Zappert beschrieben hat. Die motorischen Hirnnervenwurzeln waren in geringem Grade mit Körnchen besetzt, die sensiblen Wurzeln waren frei von Körnchen. In den Fällen 5 und 7 erschien der Abducens etwas reichlicher gekörnt als die übrigen motorischen Hirnnerven, doch entsprach in diesen beiden Fällen die Körnung der Hirnnerven ungefähr derjenigen der spinalen Wurzeln. Im Fall 3, dessen Rückenmark nur sehr geringe Körnung aufwies, fanden sich Hypoglossus, Vagus und Facialis fast frei oder nur sehr gering gekörnt, während Oculomotorius, Trochlearis und Abducens eine stärkere Körnung aufwiesen als die erstgenannten Hirnnerven. Zappert<sup>17)</sup> hebt auch hervor, dass besonders die Augenmuskelnerven gekörnt erscheinen. Während in 3 und 5 der Vagus als frei von Körnchen bezeichnet wurde, erwies er sich in 7 als „sehr gering gekörnt“. Ebenso zeigte sich der Acusticus im Fall 7 in geringem Grade mit Körnchen besetzt. Von grossem Interesse war mir angesichts dieser Befunde die von A. Westphal<sup>15)</sup> auf Grund zahlreicher Untersuchungen gemachte Beobachtung, dass von den Hirnnerven bei der Geburt die sensible Trigeminuswurzel, der Glossopharyngeus und der Vagus in Bezug auf ihre Markscheiden als noch unentwickelte Nerven zu bezeichnen seien. Das wären also ungefähr diejenigen Nerven, die bei der Marchifärbung im Wesentlichen ohne schwarze Körnchen erscheinen, so dass die Vertheilung der Körnung an den Hirnnerven aus den Untersuchungsergebnissen von Westphal eine ganz ungezwungene Erklärung zu finden scheint, da ja Nerven ohne Markscheiden keine Schollenbildungen zeigen können. An Weigert-Präparaten zeigen sich die motorischen Hirnnerven intensiv schwarz gefärbt. Von den sensiblen Nerven erscheint der Vagus in allen drei Fällen sehr blass. Im Fall 7 ist vielleicht auch die sensible Trigeminuswurzel weniger intensiv schwarz als die motorische, doch ist kein deutlicher Unterschied zu constatiren.

Damit käme ich zur Frage, was bedeutet diese bei der Marchifärbung auftretende Körnung?

Es liegt ja in erster Linie nahe an eine durch postmortale Veränderungen bedingte Erscheinung zu denken, doch spricht, abgesehen

von anderen Gründen, die Thatsache dagegen, dass Präparate, die erst längere Zeit post mortem (Fall 15 z. B. konnte erst 40 Stunden nach dem Tode secirt werden) in die Fixirungsflüssigkeit gelegt wurden, oft weniger afficirt erschienen als solche Rückenmarke (Fall 14, Autopsie erfolgte 5 Stunden post mortem), die bald nach dem Tode fixirt wurden. Ebenso weist auch Zappert<sup>16)</sup> die Annahme postmortaler Veränderungen zurück.

Auch ist es wohl ausgeschlossen, dass etwa Zerrungen des Rückenmarks bei der Herausnahme desselben als Ursache der Veränderungen anzuschuldigen sind, denn ich habe bis auf 2, deren Herausnahme ich persönlich überwachte, alle Rückenmarke selbst mit der grössten Vorsicht herausgenommen. Dann hat auch besonders Kirchgaesser darauf hingewiesen, dass die durch Traumen veranlassten schwarzen Körnchen ganz anders aussehen als die eigentlichen Marchi-Schollen. Versuche, die mit der von Teljatnik<sup>11)</sup> angegebenen Methode zur Unterscheidung der schwarzen Schollen, die wirklich degenerirten Fasern entsprechen, von den „zufälligen Degenerationsschollen“ angestellt wurden, führten nicht zu brauchbaren Resultaten.

Nun könnte man meinen, diese Körnung stehe in irgend einem Zusammenhang mit der Entwicklung der Markscheiden. Nach den Untersuchungen von Westphal „erreichen die spinalen Nerven das Stadium der Markreife ganz langsam und allmählich und stehen erst im zweiten und dritten Lebensjahr dem ausgewachsenen Zustand der erwachsenen Nerven sehr nahe, haben ihn aber noch nicht in allen Fällen erreicht“. Mit dem Zeitpunkt der Markreife stimmt ja auch ungefähr das Alter überein, bei dem nach Zappert's zahlreichen Untersuchungen keine Körnchenbildungen mehr zu finden sind. Zappert erklärt sich gegen die Annahme, dass die beobachteten schwarzen Körnchen in den Rückenmarks- und Hirnnervenwurzeln als von der Markscheidenentwicklung abhängige Befunde aufzufassen seien, weil er eine so grosse Incongruenz zwischen dem Alter der untersuchten Kinder und den beobachteten Wurzelveränderungen constatiren konnte. Bei den vorliegenden Untersuchungen trat zwar keine solche besonders deutliche Incongruenz zu Tage, doch spricht wohl der Umstand gegen die Annahme einer zu der Entwicklung der Markscheiden in ursächlichem Anhängigkeitsverhältniss stehenden Erscheinung, dass die Hirnnerven, deren Markscheiden nach Westphal zur Zeit der Geburt noch in der Entwicklung begriffen sind, gerade am wenigsten afficirt sind, dann auch die Thatsache, dass die Wurzeln nach ihrem Durchtritt durch die Pia sehr häufig ganz frei von Körnchen erscheinen. Ferner führt Zappert an, dass beim Neugeborenen gerade die vorderen Wurzeln schon mit voll ausgebildeten Markscheiden sich präsentieren,



während er die Fettkörnchenzellen, „denen anscheinend eine Rolle bei der Markscheidenbildung zukommt“, aus deren Vorhandensein man also folgern könnte, dass hier die Markscheiden noch nicht völlig ausgebildet sind, nur bei einzelnen Rückenmarken und besonders in den Hintersträngen vorfand. Thiemich meint dagegen, dass man nicht berechtigt sei, die Körnchenzellen als normale Befunde bei in der Entwicklung begriffenen Rückenmarken zu verzeichnen. Er scheint keinen Unterschied zu machen zwischen den Marchi-Körnchen und den Fettkörnchenzellen, die Zappert scharf geschieden wissen will, und hält die in der weissen Substanz auftretenden Körnchen für einen Befund von mehr als nebensächlicher pathologischer Bedeutung. Ich will nicht näher auf das Vorkommen und die Bedeutung der Fettkörnchenzellen eingehen, die auch bei einigen meiner Präparate sich vorfanden; doch liessen sich vielleicht die entgegenstehenden Ansichten so vereinigen, dass die Körnchenzellen einerseits das für den Aufbau der Markscheiden nöthige Material herbeizuschaffen, andererseits die Zerfallsproducte der Markscheiden fortzuschaffen haben, also bei in der Entwicklung begriffenen und bei erkrankten Markscheiden sich finden könnten. Mit Rücksicht auf die Frage, ob die vorderen Wurzeln bei der Geburt schon voll ausgebildete Markscheiden haben, möchte ich auf die oben angeführten Anschauungen Westphal's verweisen.

Zappert macht nun aufmerksam auf das Zusammentreffen von Degenerationen der vorderen Wurzeln, des Accessorius und der von den Clarke'schen Säulen zu den Kleinhirnseitensträngen ziehenden Nervenfasern, also besonders solcher Fasern, die ihren Ursprung, ihr trophisches Centrum, im Rückenmark selbst haben, und ist geneigt, die primäre Ursache der Nervenfaserdegenerationen in einer diffusen Veränderung der Ganglienzellen im Rückenmark zu suchen. In meinen Präparaten finden sich jedoch ebenso häufig auch mehr oder weniger starke Veränderungen an den hinteren Rückenmarkswurzeln, deren Ursprung und trophisches Centrum in den Spinalganglien, also ausserhalb des Rückenmarks liegt.

Zappert untersuchte nun die Ganglienzellen der Vorderhörner mit Hilfe der Nissl'schen Zellfärbemethode und war einigermassen überrascht, wie selten bei deutlichen Wurzelveränderungen Zellveränderungen nachweisbar waren. Er konnte dieselben nur 6 mal unter 40 Fällen finden.

Müller und Manikatische (citirt bei Zappert) fanden dagegen bei 7 an Darmkatarrhen gestorbenen Säuglingen stets Veränderungen der Vorderhornzellen. Thiemich vermuthet wenigstens zum Theil auch für seine Fälle pathologische Zellveränderungen.

Um diesen Widerspruch zwischen seinen eigenen Befunden an den Ganglienzellen der Vorderhörner und an den motorischen Wurzelfasern zu erklären, kommt Zappert zu dem Schluss, „dass das Ueberwiegen der Degenerationen an den vorderen Wurzeln in der Mehrzahl der Fälle darin seinen Grund finden könnte, dass zur Zeit des Todes die Ganglienzellen sich von der Schädigung“, die sie betroffen und die zuweilen sichtbare Veränderungen hervorgerufen hat, „schon wieder erholt haben, während der später erkrankte Nerv dieselben noch aufweist“. Diese Regeneration der Ganglienzelle, die an sich gewiss möglich ist, könnte doch nur dann eintreten, wenn die Schädlichkeit, nachdem sie die Läsion der Ganglienzelle gesetzt hat, nicht weiter einwirkt. Gingen aber die Kinder zu Grunde, so müsste die auf die Zellen einwirkende Schädlichkeit, die durch die zum Tode führende Erkrankung doch veranlasst sein soll, auch bis zum Tode fortgewirkt haben und würde also eine Degeneration der Zellen verhindert haben. Da meine Untersuchungen sich auf Marchi-, van Gieson-, Carmin- und Kulschitzky-Wolters'sche Präparate beschränkten und keine Nissl'sche Färbung ausgeführt wurde, habe ich natürlich kein Urtheil darüber, ob Zellveränderungen irgend welcher Art in meinen Präparaten vorliegen. Abgesehen davon, scheint mir aber eine von den Ganglienzellen abhängige secundäre Degeneration der Wurzelfasern wenig wahrscheinlich. Denn bei verschiedenen Rückenmarken, bei denen auf den oben beschriebenen Längsschnitten extra- und intramedulläre Antheile derselben Wurzelfasern ohne Unterbrechung sichtbar sind, ist es höchst auffallend, dass die schwarze Körnung nur genau bis zur Durchtrittsstelle der Nervenwurzeln durch die Pia reicht, so dass die extramedullär liegenden Fasern vollkommen frei von Körnchen erscheinen. Diese Beobachtung, die übrigens auch von Kirchgaesser gemacht worden ist, wie mir von ihm persönlich bestätigt wurde, ist doch mit Zappert's Auffassung schwer zu vereinbaren, wenigstens ist mir kein ausreichender Grund ersichtlich, warum eine von einer Schädigung der zugehörigen Ganglienzelle abhängige secundäre Degeneration der Wurzelfasern plötzlich an der Durchtrittsstelle der Nerven durch die Pia Halt machen sollte. Ferner erscheinen an den hinteren Wurzeln die mit Körnchen besetzten Theile der Nervenfasern von ihrem trophischen Centrum in den Spinalganglien durch eine Strecke von unveränderten, das heisst bei Marchi-Färbung nicht mit Körnchen besetzten Nervenfasern getrennt, was ebenfalls auf den schon erwähnten Längsschnitten besonders deutlich wird. Dass die Nervenfaserstrecke von den Spinalganglien bis zur Durchtrittsstelle durch die Pia auch schon wieder regenerirt sein sollte, lässt sich doch nicht annehmen, und differente Ursachen für die Körnung in den vorderen und hinteren Wurzeln

vorauszusetzen, erscheint gezwungen. Nach diesen Ausführungen dürfte es wenig wahrscheinlich sein, dass wir es bei den besprochenen Wurzelveränderungen wirklich mit secundären Degenerationen der Wurzelfasern zu thun haben.

Es drängt sich nun die Frage auf, was bringt die Behandlung der Präparate nach der Marchi'schen Methode denn eigentlich zur Darstellung? Bei der Durchsicht der einschlägigen Literatur finden sich zahlreiche Notizen, die davor warnen, in jeder Schollenbildung pathologische Vorgänge zu sehen.

Wörtlich citiren möchte ich hier folgende Stelle aus der Arbeit von Flatau<sup>3)</sup> über die excentrische Lagerung der langen Bahnen im Rückenmark. Flatau fand „solche scheinbare Degenerationen der vorderen Wurzeln 1. in ganz verschiedenen Experimenten, nach Durchschneidung des Rückenmarks in verschiedenen Höhen und nach Durchtrennung der hinteren Wurzeln, und 2. in ganz normalen Rückenmarken von Hunden und Katzen. Man sieht nämlich besonders in den beiden Anschwellungen des Rückenmarks oft in den intramedullären Zügen der vorderen Wurzeln zahlreiche runde, mittelgrosse Schollen eingebettet, die meistens einzeln, mitunter auch zu zwei bis vier perlschnurartig zusammenliegen und dem Verlauf der vorderen Wurzeln folgen. Man kann diese Schollen noch grosse Strecken ins Vorderhorn hinein verfolgen. Da diese Schollen meistens ausserhalb der Wurzelfasern liegen, ferner die extramedullären vorderen Wurzeln degenerationsfrei sind, so glaube ich, dass man diesem Befund keine pathologische Bedeutung zuschreiben soll.“ Ich bin weit entfernt, diese aus den Befunden bei Rückenmarken von Hunden und Katzen sich ergebenden Schlussfolgerungen deshalb unmittelbar auf das kindliche Rückenmark übertragen zu wollen, aber diese an den vorderen Wurzeln bei anscheinend normalen Rückenmarken von Hunden und Katzen gefundenen Veränderungen stimmen so auffallend mit meinen Untersuchungsergebnissen überein, dass ich es nicht unterlassen zu können meinte, auf diese Uebereinstimmung hinzuweisen. Was die Lage der Schollen anbetrifft, so ist auf dieselbe wohl kaum besonderer Werth zu legen, da doch wohl feststeht, dass dieselben als fettähnliche Umsatzproducte der Markscheiden anzusehen sind. Man kann sich das Vorkommen der Schollen innerhalb und ausserhalb der Markscheiden vielleicht folgendermassen erklären: Ist die Veränderung der Markscheiden jüngerer Datums, so werden die nach vorausgehender Behandlung der Präparate mit Müller'scher Flüssigkeit durch Osmiumsäure sich schwarz färbenden Stoffe sich noch in den Markscheiden befinden. In späteren Stadien, wenn die Fortschaffung dieser Umsatzproducte schon im Gange ist und die Markscheide sich eventuell schon wieder regenerirt

hat, werden die schwarzen Schollen sich mehr zwischen den Fasern finden.

Ausserdem finden sich in der Literatur noch zahlreiche Beobachtungen, ich erwähne nur die Arbeiten von Brauer, Cassirer, Hammer, Luce, Nonne, Teuscher, Oppenheim-Siemerling u.A., bei Thieren und bei Menschen, dahingehend, dass bei ganz gesunden Individuen, also bei anscheinend normalem Nervensystem, im Rückenmark und in den peripheren Nerven bei Anwendung der Marchi-Methode schwarze Körnchen und Schollen im Geleit der Nervenfasern vorhanden sind.

Ehe ich aber die Möglichkeit, dass es sich bei den Wurzelveränderungen des Kindes nur um physiologische Vorgänge handelt, in Rücksicht ziehe, muss die Frage erörtert werden, ob und welche Beziehungen zwischen den anatomisch sichtbaren Veränderungen und den während des Lebens aufgetretenen klinischen Erscheinungen bestehen. Zappert fand, dass bei einem hereditär luetischen Kinde, das besonders starke Wurzelveränderungen zeigte, in den letzten Wochen des Lebens starke Beugecontracturen und geringe Paresen der oberen und der unteren Extremitäten beobachtet werden konnten. Er glaubte nun „eine Beziehung zwischen den krankhaften Muskelspasmen und den auffallenden Veränderungen der vorderen Wurzeln“ erblicken zu können und gab später eine Eintheilung der Erkrankungen des peripheren motorischen Neurons im Kindesalter, die hauptsächlich auf dem Grade der mit der Marchi-Methode zur Darstellung zu bringenden Wurzelveränderungen begründet war, die aber doch wohl bei der bisher keineswegs mit Sicherheit klargestellten Bedeutung dieser im kindlichen Rückenmark zur Anschauung kommenden Marchi-Körnung etwas verfrüht erscheint. In späteren Arbeiten ist der Autor übrigens auf diese Eintheilung nicht mehr zurückgekommen. Thiemich konnte dagegen bei deutlicher Degeneration der vorderen Wurzeln während des Lebens nicht immer Spasmen und Paresen vorfinden. Er weist nachdrücklich darauf hin, dass die Marchi-Methode nichts über den specifisch functionirenden Antheil der Nervenfasern, den Axencylinder, aussage, und warnt davor, die bei der Marchi-Methode erkennbaren Veränderungen ohne Weiteres als anatomisches Correlat der klinisch beobachteten Störungen anzusehen. Auch Kirchgäesser legt seinen Marchi-Befunden bezüglich der Entstehung der Tetanie keinen pathologischen Werth bei.

Wie schon erwähnt, habe ich für die von mir untersuchten Kinder entweder gar keine oder nur spärliche, auf den immerhin unsicheren Angaben der Eltern beruhende anamnestiche Daten; nur für die Frühgeburten und die während oder kurz nach der Geburt gestorbenen Kinder, die ich der Freundlichkeit der Herren Assistenzärzte der hiesigen geburtshülflichen Klinik verdanke, habe ich genauere klinische

Beobachtungen erhalten können, die sich auf den Kräftezustand der Mutter, die Dauer der Geburt u. s. w. beziehen.

Bei den lebend perforirten Kindern, Fall 6, 7 und 8, dauerte die Geburt in jedem Fall mehrere Tage, die Mütter befanden sich in allen drei Fällen in relativ gutem Ernährungszustande; in Fall 7 und 8 waren die kindlichen Herztöne zeitweise leise und verlangsamt; in Fall 7 bestand bei der Mutter eine Schwangerschaftsnephritis und bei der Extraction erschien das Kind mit Vernix caseosa, die vollständig mit Meconium imbibirt war, bedeckt, es war also offenbar schon längere Zeit in Lebensgefahr gewesen, und es war eine als gering zu bezeichnende Körnung zu constatiren. Im Fall 8 waren nach langer Geburtsdauer ausserhalb der Klinik mehrere vergebliche Zangenversuche gemacht worden, es fand sich in den vorderen Wurzeln eine deutliche, in der Lendenanschwellung fast als stark zu bezeichnende Anhäufung von schwarzen Schollen.

Beim Fall 6 hatte die Geburt auch einige Tage gedauert, es war aber keine Veränderung der Herzfrequenz des Kindes beobachtet worden und es zeigte sich in den vorderen Wurzeln geringe, in den hinteren Wurzeln sehr geringe, im Accessorius starke Körnung, und ausserdem fanden sich die oben erwähnten Körnchenreihen im Vorderstrang und Pyramidenseitenstrang und die ebenfalls erwähnte Ungleichheit der Vorderstränge. Dass die Perforation als solche einen Einfluss auf den anatomischen Befund im Rückenmark haben sollte, ist selbstverständlich nicht anzunehmen. Im Fall 5 handelte es sich um ein Kind, das gewiss unter ungünstigen Ernährungsverhältnissen gestanden hatte, denn die Mutter hatte während der Schwangerschaft wegen Placenta praevia mehrfache Blutungen gehabt und war bei der Geburt des Kindes sehr schwach und anämisch; das Kind starb während der Geburt, zeigte eine schwächliche Körperbeschaffenheit, wog zwar nur 2150 g, wurde aber doch als ausgetragen bezeichnet und es ergab die anatomische Untersuchung geringe Veränderungen an den motorischen und sehr geringe an den sensiblen Wurzeln. Bei einem anderen Kinde dagegen, bei dem die Geburt nach 1—2stündiger Dauer wegen Eklampsie mit dem Forceps beendet werden musste — ob schon lange vor der Geburt Albuminurie bestanden hatte, konnte nicht ermittelt werden —, fanden sich in den vorderen Wurzeln deutliche, an den übrigen Stellen geringe Veränderungen.

Man wird wohl kaum fehlgehen, wenn man kein einziges dieser Kinder als vollständig gesund bezeichnet. Am ehesten sollte man das von den wegen verengten Beckens perforirten Kindern erwarten, doch in dem einen Fall (6) fanden sich sonstige pathologische Veränderungen, im Fall 7 bestand bei der Mutter während der Gravidität eine

Nephritis, die wohl sicher nachtheilig auf die Ernährung des Kindes eingewirkt hat; im Fall 8 kam die Mutter erst während der Geburt zur Beobachtung, ob das Kind also in utero unter normalen Verhältnissen gelebt hat, lässt sich nicht nachweisen. Hervorheben möchte ich noch, dass deutliche Körnung sich bei dem Kinde vorfand, dessen Mutter eklamptische Anfälle hatte; in diesem Fall stand also das Kind unzweifelhaft unter dem Einflusse einer chronischen Intoxication. In allen übrigen Fällen (10—26) handelt es sich meistentheils um Kinder, die an Enteritis, Atrophie, Rachitis gelitten hatten, also um chronisch kranke Kinder, deren allgemeiner Ernährungszustand als schlecht anzunehmen ist, bei denen man kaum normale Verhältnisse voraussetzen konnte und es fanden sich auch die vorderen Wurzeln in den meisten Fällen gering gekörnt, nur drei Fälle zeigten stärkere Körnung und bei diesen ergab die Autopsie in Fall 10 und 18 Atrophie, in Fall 14 Peritonitis purulenta; an den hinteren Wurzeln fanden sich dann noch die von Zappert nicht in dem Grade constatirten Veränderungen. Dass gerade Krämpfe als besonderes ursächliches Moment für die Veränderungen an den vorderen Wurzeln anzusehen seien, war aus den vorliegenden Untersuchungen nicht deutlich ersichtlich. Bei vier Kindern, Fall 12, 13, 22 und 23, wurde von den Eltern angegeben, dass zu Lebzeiten des Kindes Krämpfe bestanden hätten — über die Art und Dauer dieser Krämpfe fehlen mir leider genauere Angaben — und Fall 12 und 22 zeigten in vorderen und hinteren Wurzeln geringe, Fall 13 in den motorischen Wurzeln geringe, in den sensiblen sehr geringe, während Fall 23 in den vorderen Wurzeln ebenfalls geringe, in den hinteren dagegen starke Körnung aufweist. Auch dass nach Magen-Darmerkrankungen stärkere Wurzelveränderungen auftreten, liess sich nicht nachweisen.

Da nun alle nach kürzerer oder längerer Lebensdauer verstorbenen Kinder diese Marchi-Körnung zeigen und keine einheitliche Ursache für den anatomischen Befund in dem klinisch beobachteten Verhalten zu Tage tritt, wird man wohl bis zu einem gewissen Grade die bei der Marchifärbung auftretenden Körnchen als Ausdruck des physiologischen Stoffumsatzes der Markscheiden ansehen können. Siegmund Mayer, der eine solche sogenannte physiologische Degeneration besonders studirt hat, kommt auf Grund seiner ausgiebigen Arbeiten über diesen Gegenstand zu dem Schluss, dass der Zerfall im peripheren Nerven ein physiologischer Vorgang sei, der einen cyklischen oder periodischen Verlauf habe. Thiernich und in seiner zweiten Arbeit auch Zappert lassen die Möglichkeit zu, dass die geringeren Grade der betreffenden Veränderungen im Rückenmark des Kindes ebenso wenig wie bei Erwachsenen als pathologisch angesehen werden

dürfen, sondern als physiologische Degeneration im Sinne Siegmund Mayer's. Ebenso führt auch Kirchgaesser die geringen Grade der Körnung auf physiologische Abnutzung zurück.

Als ursächliches Moment für die höheren Grade der Körnchenanhäufungen kommen vielleicht weniger bestimmte Krankheiten, wie Zappert anzunehmen geneigt scheint, als vielmehr allgemeine Ursachen, nämlich Ernährungsstörungen, Anämie, Fieber, Infection, Intoxication u. s. w. in Betracht, die auf die vulnerabelsten Theile des Rückenmarks zuerst ihren schädigenden Einfluss ausüben. Die Thatsache, dass diese Körnungen der ein- resp. austretenden Wurzeln in besonders ausgeprägtem Grade einerseits bei kachektischen und anämischen Individuen und andererseits bei Kindern der ersten Lebensjahre gefunden werden, hat vielleicht darin ihren Grund, dass unter den genannten Umständen die Markscheiden der Nervenfasern die ihnen bei gesunden Individuen zukommende Widerstandskraft entweder in Folge der Ernährungsstörung eingeüsst haben oder in Folge einer noch nicht abgeschlossenen Markscheidenentwicklung noch nicht besitzen. Was die Localisation der Körnungen anbetrifft, so ist ja eine erhöhte Vulnerabilität der hinteren Wurzeln allgemein anerkannt; doch auf ein für die Erklärung der erhöhten Vulnerabilität mit in Betracht zu ziehendes Moment, das wohl zuerst von Kirchgaesser<sup>6)</sup> zur Ausdeutung der bei der Marchi-Methode in den Wurzeln des Rückenmarks auftretenden Schollen herangezogen wurde, möchte ich noch hinweisen. Kirchgaesser zeigt an einem einfachen Schema, dass die in mehr oder weniger horizontaler Richtung in das Rückenmark eintretenden Wurzelfasern unter ganz anderen und zwar viel ungünstigeren mechanischen Druckverhältnissen stehen, als die der Länge nach im Rückenmark verlaufenden Fasern. So wäre es doch denkbar, dass durch intra vitam eintretende, mechanisch wirkende Schädlichkeiten die anatomisch beobachteten Veränderungen an den Rückenmarkswurzeln mit veranlasst sein könnten. Jene oben erwähnten Befunde, bei denen die Körnung an den vorderen und hinteren Wurzeln nur bis zur Durchtrittsstelle durch die Pia reichen, finden bei der Annahme eines mechanisch wirkenden Momentes am ungezwungensten eine ausreichende Erklärung, die für alle mehr oder weniger in der Horizontalebene im Rückenmark verlaufenden Fasern Geltung hätte; für das Krause'sche Respirationsbündel müsste man dann annehmen, dass die rechtwinklige Umbiegung, die die Accessoriusfasern hier erleiden, für das Auftreten der schwarzen Schollen verantwortlich zu machen sei. In dieser Hinsicht könnten vielleicht auch intra vitam stattgehabte Krämpfe als ursächliche Momente in Erwägung gezogen werden, wenn man sich vorstellt, dass durch die Krämpfe eventuell veranlasste Zer-

rungen und Erschütterungen des Rückenmarks die vulnerabelsten Theile desselben am ehesten in Mitleidenschaft ziehen.

Die Ergebnisse meiner Untersuchungen darf ich vielleicht folgendermassen zusammenfassen.

1. Mit Ausnahme einer Frühgeburt fanden sich bei allen untersuchten Rückenmarken bei Anwendung der Marchi-Methode schwarze Körnchen im intramedullären Antheil der vorderen und der hinteren Wurzeln.

2. Bei jüngeren Kindern scheinen die Veränderungen an den vorderen Wurzeln intensiver zu sein, während bei älteren

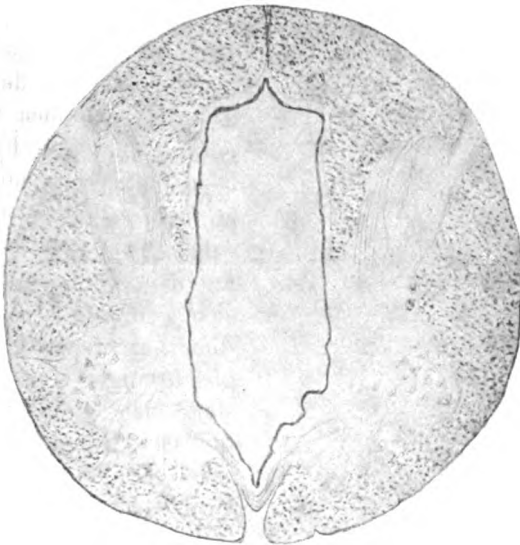


Fig. 4. Fall 18. Hydromyelië, Cervicalanschwellung (Wolters'sche Färbung).

Kindern (über 6 Monate) an den hinteren Wurzeln stärkere Körnchenanhäufungen zu constatiren waren.

3. Ebenso fanden sich, wenn auch nicht mit derselben Regelmässigkeit, analoge Veränderungen an den austretenden Accessoriusfasern und an den von den Clarke'schen Säulen zum Kleinhirnseitenstrang ziehenden Fasern.

4. Als ursächliche Momente für die gefundenen Veränderungen sind wohl weniger bestimmte Krankheiten als vielmehr allgemeine Ernährungsstörung, vielleicht auch mechanisch wirkende Schädlichkeiten anzusehen.

Zum Schluss sei es mir noch gestattet, auf folgenden bei den Untersuchungen gemachten Nebebefund kurz einzugehen. Bei einem 4 Monate alten Kinde, Fall 18, sah die Cervicalanschwellung etwas, aber keineswegs sehr auffallend verdickt aus. Als ich aus dem in



Müller'scher Flüssigkeit vorgehärteten Präparat eine Scheibe herauschnitt, erschien dieselbe geradezu wie mit einem grossen Fenster versehen. Aus der angeschnittenen Höhle entleerte sich eine dickflüssige etwas gallertige Masse. Bei näherer Untersuchung erwies sich die Höhlung mit Cylinderepithel ausgekleidet; es handelte sich also um einen relativ hochgradigen Fall von Hydromyelia (Fig. 4). Diese Erweiterung des Centralkanals hatte eine Längenausdehnung von etwa 16—18 mm, erstreckte sich also ungefähr durch die ganze Cervicalanschwellung. Im sagittalen Durchmesser mass die Höhle in ihrer grössten Ausdehnung 6 mm in transversaler Richtung 2 mm. Die graue Substanz scheint durch diese Erweiterung des Centralkanals



Fig. 5. Fall 18. Cervicalmark bei gleichzeitiger Hydromyelia der Cervicalanschwellung.

relativ wenig beeinträchtigt, bis auf die graue Commissur, die gewissermassen fehlt. Die Hinterstränge sind natürlich stark auseinandergedrängt, die Vorderstränge erscheinen für eine Cervicalanschwellung etwas schmal, und die Commissura anterior zeigt sich weit in die Incisura longitudinalis anterior vorgebuchtet. Ein gleichzeitiger Hydrocephalus bestand nicht, die pathologische anatomische Diagnose lautete Atrophie. Etwas oberhalb der Cervicalanschwellung zeigte der Centralkanal ein mehr spaltförmiges Lumen mit zahlreichen Ausbuchtungen, die sich stellenweise

abgeschnürt zu haben scheinen, so dass auf dem Querschnitt ein doppelter Centralkanal sichtbar ist (Fig. 5). Caudalwärts läuft die Höhle in zwei Zipfel aus, die relativ weit ins Dorsalmark hinunterreichen. Auf dem Querschnitt sieht man zwei vollständig getrennte in sagittaler Richtung hinter einander liegende kleine, runde Lumina. In der Lumbalanschwellung ist wieder nur ein in geringem Grade erweiterter dreieckig gestalteter Centralkanal sichtbar. Ob diese hochgradige Hydromyelia intra vitam Symptome gemacht hatte, konnte nicht mehr festgestellt werden, wenigstens verlief eine nachträgliche Nachforschung resultatlos.

Noch in einem anderen Rückenmark, Fall 1, fand sich eine Verdoppelung des Centralkanals, die sich durch Cervicalmark, Cervicalanschwellung, oberes Brustmark und Lendenanschwellung erstreckte, auf Schnitten durch das untere Dorsalmark dagegen nicht zu erkennen war.

No.	Alter	Klinische resp. patholog.-anatom. Diagnose	Weisse Substanz	Vordere Wurzeln	Hintere Wurzeln	Accessorius	Vond. Clarkeschen Säulen ausgeh. Fasern	Be-merkungen
1.	Frühgeburt, VII. Monat, † 12 St. post partum	Lebensschwäche.	Markscheiden stellenweise schwach entwickelt.	sehr geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	frei von Körnern.	frei von Körnern.	Centralkanal stellenweise doppelt.
2.	Frühgeburt, VIII. Monat, † 1 Stunde post partum	Lebensschwäche.	Markscheiden stellenweise schwach entwickelt. Körnchenzellen in den Gollischen Strängen.	frei von Körnern.	frei von Körnern.	frei von Körnern.	frei von Körnern.	Hypoglossus frei von Körnern. Zwillingkind.
3.	Frühgeburt, IX. Monat, † 36 St. post partum	Lebensschwäche.	Markscheiden stellenweise schwach entwickelt.	sehr geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	frei von Körnern.	3 u. 4 waren Zwillinge, bei der Mutter bestand Hydramnios.
4.	Frühgeburt, IX. Monat, † 12 Tage post partum	?	Markscheiden stellenweise schwach entwickelt.	geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	geringe Körnung.	frei von Körnern.	Hypoglossus: sehr geringe Körnung.
5.	Tod während der Geburt, Placenta praevia		Markscheiden stellenweise schwach entwickelt.	geringe, in der Lumbalanschwellung deutlichere Körnung.	sehr geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	frei von Körnern.	—

No.	Alter	Klinische resp. patholog.-anatom. Diagnose	Weisse Substanz	Vordere Wurzeln	Hintere Wurzeln	Accessorius	Von d. Clarkeschen Säulen ausgeh. Fasern	Bemerkungen
6.	Perforation des ausgetragenen, lebenden Kindes.		Markscheiden stellenweise wenig entwickelt. Geringe Körnung der Kleinhirnsseiten- und Burdach'schen Stränge. Degeneration einzelner Faserlängsschnitte im Vorderstrang und Pyramidenseitenstrang.	geringe, in der Cervicalanschwellung deutlichere Körnung.	sehr geringe Körnung.	starke Körnung des Respirationsbündels und der austretenden Accessionsfasern.	geringe Körnung.	Vorderstrang und Vorderhorn einer Seite bedeutend schmaler als auf der anderen Seite.
7.	Perforation des ausgetragenen, lebenden Kindes.		geringe, diffuse Körnung der ganzen weissen Substanz.	geringe, in der Lumbalan- schwellung deutlichere Körnung, stärker als an den hinteren Wurzeln.	geringe, in der Lumbalan- schwellung deutlichere Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	—
8.	Perforation des ausgetragenen, lebenden Kindes.		geringe, diffuse Körnung des gesammten Querschnittes.	deutliche Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	—
9.	$\frac{1}{2}$ Stunde.	Asphyxie.	Markscheiden in den Pyramidenbahnen schwach entwickelt.	deutliche Körnung.	geringe Körnung.	deutliche Körnung.	sehr geringe Körnung.	Eklampsie der Mutter.

10.	14 Tage	Atrophie.	diffuse Körnung des ganzen Querschnittes und der extramedullären Wurzelantheile.	starke Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	—
11.	18 Tage	Enteritis, Atrophie.	ohne Besonderheiten.	geringe Körnung.	Cervicalanschwellung: sehr geringe, Lumbalan-schwellung: geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	—	—
12.	4 Wochen	Klinisch: Dyspepsie, Ekla-mpsie; pathol.-anatom.: Enteritis, Bronchitis, Pneumonie.	ohne Besonderheiten.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	frei von Körnchen.	capilläre Blutungen in der grauen Substanz.	—
13.	4 Wochen	Gastroenteritis, Krämpfe.	geringe, diffuse Körnung der weissen Substanz.	geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	—	—
14.	6 Wochen	Peritonitis purulenta.	geringe, diffuse Körnung der weissen Substanz.	deutliche Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	An den 3 letzten Tagen ante mortem bestand hohes Fieber.	—
15.	3 Monate	Rhachitis, Pneumonie, Enteritis.	diffuse Körnung des ganzen Querschnitts.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	sehr geringe Körnung.	—	—

No.	Alter	Klinische resp. patholog.-anatom. Diagnose	Weisse Substanz	Vordere Wurzeln	Hintere Wurzeln	Accessorius	Von d. Clarkeschen Säulen ausgeh. Fasern	Bemerkungen
16.	3½ Monate	Enteritis, Atrophie.	diffuse Körnung des ganzen Querschnitts.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	—
17.	4 Monate	Enteritis follicularis.	diffuse Körnung des ganzen Querschnitts.	geringe Körnung, in der Lumbalschwellung deutlicher.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	—
18.	4 Monate	Atrophie.	geringe, diffuse Körnung. Einzelne kurze, degenerierte Faserlängsschnitte in den Hintersträngen.	geringe, in der Lumbalschwellung deutlichere Körnung.	geringe Körnung.	—	sehr geringe Körnung.	Hydromyeli- e in der Cervi- calanschwel- lung.
19.	4 Monate	Rhachitis, Pia- ödem, Enteritis.	diffuse Körnung des ganzen Querschnitts.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	—	geringe Körnung.	—
20.	5—6 Monate	Rhachitis, Enteritis.	geringe, diffuse Körnung, am deutlichsten in den Hintersträngen.	geringe Körnung.	geringe Körnung, stärker als in den vorderen Wurzeln.	geringe Körnung.	sehr geringe Körnung	—
21.	6—7 Monate	Enteritis, Bronchitis, Pneumonie.	reichliche, diffuse Körnung. Einzelne degenerierte Faserlängsschnitte in den Vordersträngen.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	geringe Körnung.	—

22.	9 Monate	Rhachitis, Krämpfe.	diffuse Körnung des ganzen Querschnitts.	geringe Kör- nung.	geringe Kör- nung, deut- licher als in den vorderen Wurzeln.	geringe Kör- nung.	frei von Kör- chen.	—
23	10 Monate	Enteritis Bronchitis, Pneumonie, Pleuritis, Krämpfe.	diffuse Körnung der weissen Substanz, be- sonders in den Hin- tersträngen.	geringe Kör- nung.	starke Kör- nung.	geringe Kör- nung.	sehr geringe Körnung.	In der Lum- balanschwel- lung rel. wei- ter Central- kanal.
24.	20 Monate	Rhachitis, Rhinitis diphtherica.	reichliche, diffuse Kör- nung des ganzen Querschnitts.	geringe Kör- nung.	sehr starke Körnung.	sehr geringe Körnung.	deutliche Körnung.	—
25.	21 Monate	Pneumonie, Angina diphtherica.	diffuse Körnung des ganzen Quer- schnitts.	geringe Kör- nung.	geringe Kör- nung, deut- licher als in den vorderen Wurzeln.	sehr geringe Körnung.	geringe Kör- nung.	—
26.	23 Monate	Rhachitis, Bronchitis.	diffuse Körnung der weissen Substanz.	geringe Kör- nung.	deutliche Körnung.	geringe Kör- nung.	sehr geringe Körnung.	—

Herrn Geheimrath Schultze gestatte ich mir, auch an dieser Stelle für die Ueberlassung des Themas und die freundliche Durchsicht des Manuscripts meinen verbindlichsten Dank auszusprechen. Herrn Dr. Kirchgaesser und Herrn Dr. Finkelnburg, die mich in zuvorkommendster Weise bei der Ausführung der Arbeit unterstützt haben, und allen denen, die mir bei der Beschaffung des Materials behülflich waren, bin ich zu aufrichtigem Dank verpflichtet.

## Literatur.

- 1) L. Brauer, Der Einfluss des Hg auf das Nervensystem des Kaninchens. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XII.
- 2) R. Cassirer, Ueber die Traberkrankheit der Schafe. Virchow's Archiv. Bd. 153. Heft 1.
- 3) Flatau, Excentrische Lagerung der langen Bahnen des Rückenmarks. Zeitschrift f. klinische Medicin 1897. Bd. 33.
- 4) Hammer, Ueber Degenerationen im normalen peripheren Nerven. Archiv für mikroskopische Anatomie. Bd. 45.
- 5) Heilbronner, Rückenmarksveränderungen bei multipler Neuritis der Trinker. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie 1898. Bd. III.
- 6) G. Kirchgaesser, Ueber das Verhalten der Nervenwurzeln des Rückenmarks bei Hirngeschwülsten und kachektischen Zuständen nebst Bemerkungen über die Färbung nach Marchi. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XIII.
- 7) Derselbe, Beiträge zur Kindertetanie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XVI.
- 8) H. Luce, Anatomische Untersuchung eines Falles von postdiphtherischer Lähmung mittelst der Marchimethode. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XVI.
- 9) Nonne, Rückenmarksuntersuchung in Fällen von perniciöser Anämie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XIV.
- 10) Oppenheim und Siemerling, Neurologisches Centralblatt 1888, Jahrgang V, No. 11.
- 11) Teljatnik, Zur Anwendung der Marchi-Methode bei Bearbeitung des Centralnervensystems. Neurologischer Bote 1897. Bd. XV. Heft 2. Referat vgl. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie 1898. Bd. III.
- 12) Teuscher, Ueber Degenerationen am normalen peripheren Nerven. Archiv für mikroskopische Anatomie. Bd. 36.
- 13) M. Thiemich, Ueber Rückenmarksdegenerationen bei kranken Säuglingen. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie 1898. Bd. III.
- 14) Derselbe (Habilitationsschrift), Ueber Schädigung des Centralnervensystems durch Ernährungsstörungen im Säuglingsalter. Berlin 1900. Verlag: W. Krager.
- 15) A. Westphal, Ueber Markscheidenbildung der Hirnnerven. Archiv für Psychiatrie. Bd. XXIX.
- 16) J. Zappert, Ueber Wurzeldegenerationen im Rückenmark des Kindes. Arbeiten aus dem Institut von Obersteiner. 1897. Heft V.
- 17) Derselbe, Ueber Muskelspasmen bei schweren Säuglingserkrankungen und deren Beziehungen zu anderen Erkrankungen des Rückenmarks. Referat über die Verhandlungen des Wiener med. Clubs. Berl. kl. W.-S. 1897. No. 32.
- 18) Derselbe, Ueber Wurzel- und Zellveränderungen im Centralnervensystem des Kindes. Arbeiten aus dem Institut von Obersteiner. 1899. Heft VI.

## XVI.

Aus der psychiatrischen Klinik der Universität Würzburg.

### Ein Beitrag zur Kenntniss der Brückengeschwülste.

Von

**Dr. Theodor Zahn,**

Assistent der Klinik.

Die folgenden Ausführungen dürften ausser dem anatomischen Interesse, das die ausgedehnte im Rückenmark und Hirnstamm gefundene syphilitische Erkrankung bietet, besonders deswegen Beachtung verdienen, weil die dabei in der Brücke aufgetretene, nebenbei einzige, Gummigeschwulst ohne jede Raumverdrängung die schwersten Hirndrucksymptome verursachte. Sodann giebt dieses Beispiel Anlass zu einer Erörterung des wirklichen Entstehungsortes der cerebellaren Ataxie bei Brückengeschwülsten.

#### Krankengeschichte.

Die 28jährige B. S., eine unter polizeilicher Aufsicht stehende Puella publica, wurde am 28. März 1900 in die psychiatrische Klinik gebracht mit der bezirksärztlichen Notiz: „Leidet an Verwirrtheit, fällt öfters zu Boden.“ Sie blieb nun 8 Tage in der Klinik. Hier wurde nur bemerkt, dass sie beim Gehen häufig etwas hin- und herschwankte. Sonst zeigten sich keine auffälligen psychischen oder körperlichen Störungen. Nur schien die Eingelieferte sehr dumm, halb idiotisch zu sein. Das war sie jedoch offenbar von Hause aus, wie unter Anderem ihre früheren Schulzeugnisse bewiesen. Zeichen von Lues waren keine zu entdecken. Der Urin war frei von Zucker, enthielt etwas Eiweiss und zeigte das Vorhandensein eines Blasenkatarrhs an. Das Eiweiss verschwand bald wieder, wie gleich bemerkt sei; der Blasenkatarrh blieb dagegen auch in der Folgezeit bestehen.

Die Kranke äusserte selbst über ihre letzte Vergangenheit: „Ich bin immer so dumm und schwindelig geworden; ich seh' Alles drei- und viermal und lasse Alles fallen. Ich bin auch ein paar Male zu Haus hingefallen.“

Eine Diagnose war während dieses ersten Aufenthalts nicht zu stellen. Für Epilepsie lagen keine genügenden Anhaltspunkte vor, ebensowenig für eine Nierenerkrankung. Nirgends waren bestimmte Innervationsstörungen nachweisbar. Zwar schien eine Verstärkung der beiderseitigen Patellarreflexe zu bestehen, konnte jedoch nicht sicher behauptet werden. Zuweilen liess sich auch Fussclonus rechts und links hervorrufen, zu anderen Zeiten aber wieder nicht. Diese zunächst noch undeutlichen Punkte erhielten



später durch die Degenerationen der Pyramidenseitenstränge im Rückenmarksbefund eine hellere Beleuchtung.

Weil sich in der Klinik nichts Abnormes von grösserer Bedeutung herausgestellt hatte, wurde die S. nach Hause zurückgegeben, am 3. April. Doch schon nach 2 Tagen wurde sie wegen schlechter Aufführung wieder eingeliefert. Auch während des zweiten Aufenthalts vom 5. April bis 4. Mai war ihr psychisches Verhalten, von dem Schwachsinn abgesehen, nicht ungewöhnlich. Der Gang war wie das letzte Mal oft schwankend. Dagegen wurde eine Störung der Facialisinnervation neu entdeckt. Die rechte Gesichtseite war besser innerviert. Diese Unregelmässigkeit war jedoch so unbedeutend, dass man glaubte, an die Möglichkeit einer angeborenen Asymmetrie denken zu müssen, wie sie häufig beobachtet wird. Dieselbe wäre das erste Mal vielleicht nicht genügend beachtet worden. Doch lehrte im weiteren Krankheitsverlaufe das Zunehmen dieser Erscheinung, dass es sich um eine beginnende Lähmung hier handelte.

Am 4. Mai entlassen, wurde die Person aus dem gleichen Grunde wie das vorige Mal am 11. Mai wieder eingebracht. Nunmehr war doch eine beginnende Hirnkrankheit nicht mehr zu verkennen. Die Patientin litt vor Allem viel an Schlafsucht. Dazwischen hinein war sie wieder munter und lebhaft und schwatzte sehr viel, übrigens ohne eine Spur von Sprachstörung bezüglich des Inhalts und der Articulation.

Wegen Verdachts auf eine Hirngeschwulst wurde eine genaue ophthalmoskopische Untersuchung vorgenommen (von Herrn Prof. Dr. Bach). Dabei fand sich in keinem Auge eine ausgebildete Stauungspapille, nur venöse Hyperämie im Augenhintergrunde; rechts mehr als links. Die Papillengrenzen waren unverwischt. Wegen vorhandenen Schwindels und Gefühls von Trunkenheit wurde auch das Hörorgan näher untersucht; es war funktionell und anatomisch keine Störung auffindbar. Auch war wie das Sprechvermögen gut erhalten.

Eine bestimmte Localdiagnose war demnach noch nicht möglich. Zu eventueller antiluetischer Behandlung wurde die Kranke am 28. V. in die Syphilisklinik übergeführt. An diesem Tage war sie bei vollem Bewusstsein so heftig hingefallen, dass sie sich eine starke Beule am Hinterkopf zugezogen hatte.

In ihrer neuen Umgebung führte sich die Patientin aber so abscheulich auf, dass sie schon am 30. V. der psychiatrischen Klinik zurückgegeben wurde. Dem Versuche, sie einer Schmierkur zu unterziehen, hatte sie wilden Widerstand entgegengesetzt. Von jetzt an blieb ihr Zustand bis zum 8. VII. 1900 im Wesentlichen der gleiche. Sie schwankte stark beim Gehen, stürzte oft zu Boden, ohne dass man hierbei eine regelmässige Bewegungsrichtung hätte wahrnehmen können. Auch war sie oft schlafsuchtig und abwechselnd wieder zum Schimpfen und Schreien aufgelegt. Zuweilen ging sie auch wieder umher, wobei ihr Gang nichts Auffälliges zeigte, also frei von Bewegungsataxie war. Noch immer fehlten scharf ausgeprägte Innervationsstörungen. Im Besonderen waren die Facialislähmung sowie der Befund im Augenhintergrunde noch so geringfügig wie früher. Der letztere änderte sich auch bis zum Tode nicht. Es sei hier beigelegt, dass auch nur einigermassen verwertbare Untersuchungen des sensiblen und elektrischen Verhaltens der Nervengebiete bei der ungeberdigen Patientin ausgeschlossen waren.

Am Morgen des 8. Juli brach sie völlig zusammen und war fortan gar nicht mehr im Stande zu gehen oder zu stehen. Sie lag andauernd in comatösem Zustande da, ohne ein Wort zu reden. Die linke Gesichtshälfte war jetzt zweifellos von einer Lähmung befallen, woran auch das linke Auge durch vermindertes Schliessungsvermögen Theil nahm. Ferner war der linke Arm deutlich gelähmt; er war ganz schlaff und leblos. Mit dem rechten dagegen machte die Patientin noch Bewegungen. Die Beine waren beide in gleichem Maasse schlaff und reglos; es konnte hier nichts Genaueres mehr festgestellt werden. In den letzten Lebenstagen trat noch einige Male Erbrechen auf. Auch stieg in den beiden letzten Tagen vor dem Tode die früher normale Körpertemperatur auf 40° und blieb darauf. Nach zehntägigem tiefem Coma starb die Patientin am 17. Juli 1900.

### Anatomische Untersuchung.

Bei der Hirnsection wurde aufgezeichnet:

Pia normal, etwas schwer abziehen.

Windungen etwas abgeplattet, die Furchen flach.

Gewicht des Gehirns mit Häuten 1212 g. Herd im Pons links, überschreitet nicht die Mittellinie. An den Blutgefässen nichts Besonderes.

Von einem auffälligen Befund am übrigen Körper ist nichts vermerkt.

Hirnstamm und Rückenmark kamen nun in Formol, später in Müller'sche Flüssigkeit. Dieser entnommen weist das Rückenmark von oben bis in den Sacralabschnitt helle Stellen im Gebiete der PyS und KIS auf, rechts viel auffälliger, als links. Der Herd in der Brücke sitzt ventral in deren hinteren Hälfte, an die Medianlinie stossend. Er ist von grauer Farbe. Seine Oberfläche ist in der Mitte leicht eingesunken. Sie bildet ein Quadrat von 12 mm Seitenlänge. Die rechte Brückenhälfte scheint ganz frei zu sein.

Auf einem frontalen Schnitt durch den Brückenabschnitt (samt Haubenfeld), etwa in der Mitte des Herdes, ist dieser 4 mm tief. Die Brückenoberfläche ist durch ihn nicht vergrössert; die neue Masse hat sich augenscheinlich auf Kosten der links grösstentheils untergegangenen Pyramidenbahnen entwickelt. Es sind nicht einmal die queren annähernd geradlinigen Brückenfasern durch die Neubildung dorsalwärts ausgebogen worden. Die Höhe des Brückenabschnitts an der dicksten Stelle des Herdes beträgt 19,5 mm, genau wie an der entsprechenden Stelle rechts. Um die Neubildung herum ist das Gewebe erweicht und lückenhaftig.

Von der Brücke und dem oberen Theile des verlängerten Marks wurden Schnitte in fortlaufender Serie angefertigt, die nur durch die Wegnahme eines kleinen Stückes zur Marchi-Färbung unterbrochen wurde. Vom Rückenmark wurde aus allen Höhen eine grössere Anzahl von Präparaten gemacht. Färbung: zumeist Weigert'sche Markscheidenfärbung, ferner nach Marchi, mit Carmin, mit Hämatoxylin-Eosin.

Beschreibung des Herdes. In den Weigert-Präparaten bleibt von der linken Hälfte des Brückenabschnitts das ventralste Viertel ganz ungefärbt, ferner ein schmales Stück vom Rande in grösserer Ausdehnung. Der Herd stösst dorsalwärts an eine schmale quere Lücke mit zeretzter Wandung. In der rechten Brückenhälfte ist ein kleiner medial und ventral liegender Theil der Pyramidenbahnen degenerirt, ausserdem ein schmales Stück des ganzen ventralen Randes. In den degenerirten Stellen fehlen

die Markfasern völlig, in den anstossenden sind sie theilweise schwach gefärbt. Man findet hier auch mit Hülfe der Marchi-Färbung frisch degenerative Marksubstanz. Die Degeneration der Pyramidenbahnen lässt sich cerebralwärts bis in den obersten Theil der Brücke, spinalwärts ununterbrochen durch das verlängerte Mark und die Pyramidenkreuzung in die entsprechenden Pyramidenseitenstränge rechts und links verfolgen, und zwar bis in den Sacralabschnitt. Die Degeneration wird unterhalb der Brücke bald leichter und drückt sich durch geringere Färbung als in den normalen Partien aus.

In dem Degenerationsherde der Brücke sind zwischen die wohl erhaltenen Gliazellen in die Grundsubstanz ausserordentlich zahlreiche stark gefärbte Rundzellen eingelagert, theils mehr diffus, theils dicht zusammengedrängt (bei Alaunhämatoxylin-Eosinfärbung). Dazwischen trifft man auch grössere ovale oder spindelige Zellen, wie Fibroblasten aussehend. Das infiltrirte Gewebe geht rechts allmählich in das nicht infiltrirte über, links bilden streckenweise die oben erwähnten Höhlen die Begrenzung. Die Gefässe sind zum Theil erweitert und enthalten viele Rundzellen in ihrer Adventitia.

Es handelt sich also um ein flächenhaft ausgebreitetes Granulationsgewebe mit erheblicher Verdickung in der linken Brückenhälfte und Erweichung in der Umgebung dieser Verdickung. Die Leukocyteninfiltration reicht in abgeschwächtem Grade bis ins oberste Brückenende. In den Hirnschenkelfüssen liegen nur noch um die Gefässe, allerdings theilweise beträchtliche Rundzellengruppen. Spinalwärts trifft man im proximalen Ende der Medulla oblongata links noch mässige diffuse Rundzellenansammlungen vornehmlich im degenerirten Theile der Pyramidenbahnen, rechts nur noch in der Umgebung einzelner Gefässe. Im unteren Abschnitte des verlängerten Marks sind auch links nur noch vereinzelte Infiltrationen an kleinen Gefässen zu sehen.

Was den mehr dorsal gelegenen Theil des Brückenquerschnitts anbelangt, so ist in dessen mittlerer Höhe nichts Besonderes zu verzeichnen. Unter der Ventrikelloberfläche dagegen sind die Gefässe vielfach erheblich erweitert, ihre Wandung zuweilen infiltrirt und verdickt. Sie liegen in ausgeweiteten Gefässcheiden. Um die Gefässe sind hier und dort Rundzellen angehäuft. Es sind sowohl kleine Arterien als Venen betheiligt. Die Leukocyteninfiltration betrifft vorwiegend die Adventitia, weniger die Media und gar nicht die Intima.

Die Pia ist an der Brücke nicht mit erhalten. Am verlängerten Mark dagegen ist ein Stückchen haften geblieben und mitgeschnitten worden. Es ist erheblich verdickt und infiltrirt, enthält infiltrirte Gefässe.

Von den Gehirnnerven der Brücke und des verlängerten Marks ist zu sagen:

Die Faserbündel und Kerne des linken Hypoglossus, Vagus, Glossopharyngeus sammt dessen spinaler Wurzel sind gut ausgebildet und deutlich zu sehen.

Ebenso sind vom Acusticus der dreieckige, grosszellige und accessorische Kern, sowie die spinale, mediale und laterale Wurzel und die Striae medullares wohl entwickelt.

Vom 1. Facialis sind der Kern und der Kernschenkel nicht auffindbar, dagegen sind das quere Zwischenstück und der ventral und lateral ver-

laufende Austrittsschenkel in Gestalt eines kräftigen Bündels bis in die Nähe des Herdes zu verfolgen. Hier wird das Bündel lichter und enthält Spuren frischer Degeneration.

Den Abducens zu erkennen, gelang nicht. Höchst wahrscheinlich lag er zwischen der oberen Reihe von Weigert-Präparaten und den Marchi-Schnitten, welche Unterbrechung beim Mikrotomiren nicht ohne Verlust abging. Seinem Verlaufe nach musste er durch den Herd ziehen.

Der Trigemini ist mit seiner spinalen und cerebralen Wurzel, mit seinem sensiblen und dem grosszelligen motorischen Kern kräftig entwickelt.

Auch im Uebrigen sind an der grauen Substanz und den Markfasern der Brücke und der Med. obl. rechts und links keine Veränderungen nachzuweisen.

Im Besonderen ist zu bemerken, dass die Corpora restiformia beiderseits kräftig entwickelt sind. Zu ihnen ziehen in der obersten Höhe der Schleifenkreuzung die äusseren Bogenfasern aus der Gegend der KIS in starken Zügen hin, während die Pyramiden gelichtet sind. In der Höhe des 1. Cervicalnerven ist aber auch das Feld der KIS nur schwach gefärbt, allerdings weniger schwach als die PyS.

Rückenmark. In den Seitensträngen trifft man von oben bis ins Sacralmark rechts wie links Degenerationen. Dieselben sind rechts mittleren Grades, unten schwerer als oben. Links sind sie durchwegs leichter. Im mittleren Halsmark z. B. sind sie hier nur eben noch erkennbar. Doch werden sie auch hier nach unten zu stärker. Die Degenerationen nehmen auf dem Querschnitte das ganze Gebiet ein, das hinter einer durch den Centralkanal gelegt gedachten Querlinie liegt, also auffallender Weise auch die KIS. Und zwar verhält es sich so über den ganzen Verlauf der KIS nach unten hin. Die seitlichen Grenzschichten bleiben rechts und links frei. Ebenso die Vorderstränge. Nach den Marchi-Präparaten zu schliessen, sind die Degenerationen nicht frisch.

Die Hinterstränge sind durchgehends tief dunkel gefärbt, wie auch die hinteren Wurzeln beim Austritt.

Die graue Substanz erscheint mit ihren Zellen und Fasern überall normal. Speciell auch die Clarke'schen Säulen.

Die Neuroglia ist in den Degenerationsfeldern compensatorisch vermehrt. Die Rindenschicht ist nicht verbreitert.

Die beiden Blätter der Pia sind über das ganze Rückenmark hin verdickt, theils infiltrirt, theils fibrös. Diese Veränderung ist weder auf dem einzelnen Querschnitte noch auf den verschiedenen Höhen gleichmässig ausgeprägt. An einzelnen Stellen ziehen Gruppen von Rundzellen in die Spalten des Rückenmarks von der Oberfläche her hinein.

Ein auffallendes Verhalten zeigen die Gefässe der Pia und der Rückenmarkssubstanz. Hauptsächlich im Brustabschnitt, in geringerem Maasse weiter oben und noch weniger weiter unten. Viele Gefässe sind stark erweitert; einige in der weissen und grauen Substanz sind für das blosse Auge leicht sichtbar geworden. Die Wand mancher Pialvenen ist erheblich verdickt und reich mit rundlichen und spindeligen Zellen durchsetzt. Rundzelleneinlagerungen sind auch in anderen Gefässen, kleinen Arterien und Venen, vielfach zu sehen. Im Wesentlichen ist die Adventitia davon betroffen. Die Wand sieht auch häufig etwas verdünnt aus. Obliterationen

fehlen. Die Erweiterungen finden sich in allen Theilen des Querschnitts, in der weissen wie in der grauen Substanz, am wenigsten in den Hintersträngen.

Man erhält nicht den Eindruck einer ursächlichen Beziehung zwischen den Gefässstörungen und den Degenerationen. Zwar sind in deren Gebieten besonders viele weite Gefässe, allein es hat mehr den Anschein, als habe das gelockerte Gefüge der Marksubstanz die Erweiterungen hier begünstigt. Die Degenerationsgebiete sind sogar stellenweise geradezu netzartig gelockert. Ferner sind in den Halspartien in den stark degenerirten Theilen nur ganz wenig Erweiterungen und andererseits weiter unten auch in den normalen Theilen viele Erweiterungen. Auch in hinteren ausgetretenen Wurzelbündeln mit wohl erhaltenen Markfasern liegen hier und dort erweiterte Gefässe.

### Beurtheilung der anatomischen und klinischen Beobachtungen.

Es ergibt sich aus dem Vorstehenden eine vom Sacralmark bis zum Hirnstamm verbreitete Entzündung der Pia mit Verdickung und Rundzelleneinlagerung. Ferner an der ventralen Brückenoberfläche ein Granulationsherd, der an seiner dicksten Stelle in der linken Brückenhälfte zu Erweichung seiner Umgebung geführt hat. Im Bereiche dieser Neubildung sind die Pyramidenbahnen zu Grunde gegangen. Diese Degeneration ist ununterbrochen in die Pyramidenbahnen des Rückenmarks bis an deren Endigung herabgestiegen. Weiterhin sind die Gefässe des Marks und des Brückenabschnitts, sowohl in der Pia als in der Nervensubstanz selbst, in erheblicher Zahl erweitert und besitzen verdickte oder verdünnte Wandungen mit Rundzelleninfiltrationen. Auch liegen um einzelne Gefässe Gruppen von Rundzellen. Die grösseren Gefässe sind anscheinend unbetheiligt.

Die Natur dieser Gefäss- und Pia-Veränderungen muss als syphilitisch, der Granulationsherd als Gumma angesprochen werden. Dafür geben das Vorleben der Verstorbenen und das gleichzeitige diffuse Befallensein der Pia und der Gefässe den Beleg. Es darf wohl angenommen werden, dass ähnlich wie im Rückenmark von der Pia aus die Rundzellengruppen ins Innere eindringen, so an der Brücke eine massenhaftere Wucherung von solchen zunächst an der Oberfläche erfolgte.

Um übrigens hier einen Tuberkel sicher ausschliessen zu können, wurde der Granulationsherd auch auf Tb-Bacillen untersucht; wie von vorneherein zu erwarten stand, mit verneinendem Ergebniss.

Bei der syphilitischen Gefässveränderung ist beachtenswerth, dass von den Verdickungen und Leukocytenanhäufungen nur die Media, Adventitia und die Umgebung der Gefässe betroffen sind. Die

Intima ist nirgends verdickt, das Lumen ist nirgends obliterirt. Dieser Befund steht der Heubner'schen Anschauung von der Intima als Ausgangspunkt des syphilitischen Gefässprocesses entgegen. Er bestätigt vielmehr die neuere für einen Theil der Fälle gültige Ansicht, die von Baumgarten, Obermeyer u. A. vertreten wird und auch von Weygandt<sup>1)</sup> durch ein Beispiel illustriert wurde, wonach in einer Meso- und Perivasculitis der Anfang der Erkrankung gefunden wird.

Das Alter der syphilitischen Affection des Centralnervensystems lässt sich nicht genau bestimmen. Klinische Erscheinungen hatte die nicht eben hochgradige Rückenmarkssyphilis nicht gemacht. Die ersten Symptome seitens der Gummigeschwulst im Pons, die cerebellare Ataxie, wurden etwa 4 Monate vor dem Tode bemerkbar. Sicherlich war damals das Gumma bei Weitem nicht so gross und dicht wie später. Der Facialis, dessen Lauf beim Verlassen der Brücke durch den Herd ging, war anfangs nur ganz leicht beschädigt. Die grössere Ausdehnung des Granulationsherdes und die Erweichung seiner Umgebung scheinen ziemlich frisch zu sein. Das Vorherrschen der massenhaften Rundzellen, die mässige Schwere der offenbar älteren Degenerationen in den Pyramidenseitensträngen, endlich die lang erhaltene Bewegungsfähigkeit auch der rechten Extremitäten lassen das vermuthen.

Die periphere Facialislähmung der linken Gesichtshälfte, die in der Zeit vor dem Tode deutlicher als früher geworden war, erhält ihren anatomischen Ausdruck in dem Faserschwund und in den Markschollen an der Austrittsstelle.

Die Extremitäten waren vor Eintritt des Comas nicht gelähmt. Der Gang der Patientin war, von der Gleichgewichtsstörung abgesehen, unbehindert. Dies widerspricht nicht dem Degenerationsbefund in den Pyramidenbahnen des Rückenmarks. Noch stärkere Degenerationen in denselben gehen bekanntlich nicht immer mit sichtbaren Bewegungsstörungen einher. Die gleichen Degenerationen geben dagegen für die gesteigerten Sehnenreflexe eine Bestätigung und Erklärung. Diesem Symptom auf der gelähmten oder auf beiden Seiten begegnet man in Berichten über Pons tumoren nicht gerade häufig. Zudem ist fast nie ein Rückenmarksbefund erhoben. Unser Beispiel weist aufs Neue auf die Nothwendigkeit dieser Untersuchung hin.

In der linken Brückenhälfte waren die Pyramidenbahnen grösstentheils zu Grunde gegangen. Nur ein dorsal gelegener, die ganze Quere einnehmender Rest war noch übrig geblieben. Es muss darum auffallen, dass der rechte Arm in der letzten Zeit besser bewegt werden konnte, als der völlig gelähmte linke. In der rechten Brückenhälfte hatten die Pyramidenbahnen nur wenig an Zahl eingebüsst.

Allerdings stimmt die Degeneration des medialen Theils hier mit der Annahme überein, dass die Pyramidenbahnen für die Arme medial verlaufen. Bei der linken Brückenhälfte muss man sich mit der That-  
sache zu begnügen suchen, dass eben nicht alle ihre Fasern fehlen und dass erfahrungsgemäss die klinischen und anatomischen Störungen bei solchen Degenerationen einander oft nicht genau zu entsprechen scheinen.

Wie der Verlauf der Erkrankung lehrt, starb die Patientin unter den Zeichen schweren Hirndrucks nach zehntägigem Coma. Vorher hatten schon die grosse Schlagsucht, die Verwirrtheit und der Schwindel darauf hingewiesen. Auch war im Augenhintergrund die venöse Hyperämie gefunden worden; doch darf auf diese kein besonderes Gewicht gelegt werden.

Die zweifellosen Hirndrucksymptome stehen scheinbar in schroffem Widerspruch zu der anderen Thatsache:

Das Gumma konnte vermöge seines Umfanges nicht die geringste Raumverdrängung im Gehirn verursachen, da es sich auf Kosten der Hirnsubstanz entwickelt hatte.

Ausser dem Gumma war jedoch kein anderer Grund für die Hirndruckerscheinungen zu entdecken.

Da also das Gumma augenscheinlich doch diese Erscheinungen veranlasst hatte, nur nicht unmittelbar durch Raumverdrängung, so muss zwischen Gumma und Hirndruck eine Vermittelung stattgefunden haben.

Eine solche kann am besten der Medulla oblongata zugeschrieben werden.

Diese lag erstens im Einflussbereich des nahen Gummata. Zweitens lässt sie leicht die Annahme der Erzeugung von Circulationsstörungen im Gehirn zu, wodurch Drucksymptome entstehen konnten. In der Medulla oblongata sitzt ja das Centrum für die Vasomotoren (beim Kaninchen vom oberen Theile der Rautengrube bis 3—4 mm oberhalb des Calamus scriptorius), zugleich auch des Gehirns. Bei Lähmung dieses Centrums muss es zu Hyperämie und Schwellung des Gehirns und folglich zu Druckerscheinungen kommen. Zum Beleg hiefür lassen sich die ganz in dieser Richtung gehenden Versuche Spina's<sup>2)</sup> anführen. Darnach erhöht die Durchschneidung des verlängerten Marks bei Hunden den Blutdruck im Gehirn durch Lähmung der Vasoconstrictoren der cerebralen Gefässe. So wird das Gehirn mit Blut überfüllt. Bei Anlegung einer künstlichen Schädelöffnung kann man an den vorliegenden Hirntheilen Röthung, erhebliche Quellung, sogar Prolaps sehen.

Diese Ueberlegungen erhalten nun in unserem Falle eine sinn-

fällige und kräftige Stütze in Folgendem. An dem Gehirn waren laut Sectionsprotokoll die Windungen abgeplattet, die Furchen flach. Für die hierin ausgesprochene Hirnvergrösserung ist ein weiterer Beweis die abnorm geringe Differenz zwischen der Inhaltszahl des macerirten Schädels und der Gewichtszahl des Gehirns (1280 ccm und 1212 g) = 68, in Procenten 6. An der Hand zahlreicher sorgfältiger Hirnwägungen und Inhaltsbestimmungen macerirter Schädel nach einer hier nicht weiter auszuführenden Methode fand Rieger eine durchschnittliche procentuale Differenz zwischen jenen beiden Zahlen von 10. Dass hierbei das specifische Gewicht des Gehirns, in unserem Falle 1037, vernachlässigt und die Gewichtszahl mit der Inhaltszahl verglichen werden dürfen, hat Zanke<sup>3)</sup> schon dargelegt.

Das Gehirn füllte also diesmal den Schädelraum mehr als gewöhnlich aus. Es war statt um 10 Proc. nur um 6 Proc. kleiner als dieser. Hydrocephalus war nicht vorhanden. Die Vergrösserung des Gehirns kann hier keinen anderen Grund als in einer Schwellung, Hypertrophie, haben.

Eine ähnliche Hirnschwellung bei Brückengeschwülsten sehe ich nirgends erwähnt. Ich halte es aber doch für möglich, dass eine solche in manchen Fällen die vorhandenen Druckerscheinungen zum grossen Theil verschuldet habe. Bei solchen Pons Tumoren nämlich deren Grösse an sich nicht zur Herstellung eines erheblichen Druckes auszureichen erscheint. Findet man, dass eine Brückengeschwulst schon bei geringerer Grösse zu Hirndruck führen kann als eine Geschwulst in anderen Hirntheilen, und dass sie so klein sein kann, dass ihre Masse als solche den Druck nicht wohl allein zu erzeugen vermag, so muss der Gedanke an eine Hirnschwellung, veranlasst von der benachbarten Medulla oblongata, auftauchen. In der That stösst man bei Durchmusterung vieler Fälle von Hirngeschwülsten verschiedene Male auf die Angabe, dass ein Tumor im Pons von nicht mehr als Erbsengrösse zu Hirndrucksymptomen geführt habe (Delbanco's<sup>4)</sup> Fälle 30 u. 31; Wiersma, Neurol. Centralblatt 1900 S. 728). Es wäre schwer sich vorzustellen, dass eine so kleine Neubildung an sich, an einem schwereren Hirndrucke schuld gewesen wäre. Und in anderen Hirngegenden ist dies auch wirklich nicht der Fall. Hier sind die Geschwülste, die merkliche Erscheinungen im Leben gemacht haben, alle beträchtlich grösser, wie aus verschiedenen Zusammenstellungen zu entnehmen ist. Sicherlich bleiben viele Hirngeschwülste unbeachtet, weil sie die von ihrer Stelle aus wirksame Grösse nicht erreichen.

Uebersaus heftig war bei der Kranken das Symptom des Schwankens und Taumelns ausgebildet, wodurch sie häufig schlimm zu



Falle kam. Der gleichzeitige Schwindel sowie das Gefühl des Berauschtseins waren nicht Ursache, sondern Begleiterscheinung des Taumelns und dürften den nämlichen Entstehungsgrund haben. Von der cerebellaren Ataxie bei Pons-tumoren sagt Oppenheim<sup>6)</sup> (Die Geschwülste des Gehirns. S. 156), dass sie öfter beobachtet werde als die Bewegungsataxie. „Beachtenswerther Weise handelt es sich in fast allen diesen Fällen um Geschwülste, die sich nicht scharf auf das Terrain der Brücke beschränken, sondern auf die Kleinhirnstiele oder das Kleinhirn übergreifen, beziehungsweise diese Theile durch Druck in Mitleidenschaft ziehen.“

Unter dem Eindruck, den ich durch die Kenntnissnahme einer grösseren Anzahl von Pons-tumoren erhielt, muss ich ebenfalls bei ihnen der Ponsläsion selbst die Schuld an der cerebellaren Ataxie absprechen, und zwar nicht in den meisten, sondern in allen Fällen. Ausserdem glaube ich eine Mitbetheiligung nicht nur des Kleinhirns und seiner Stiele, sondern auch der benachbarten Medulla oblongata ins Auge fassen zu müssen, deren Läsion, wie sich Oppenheim ausdrückt (l. c. S. 163), sehr wahrscheinlich unmittelbar cerebellare Ataxie veranlassen kann.

Unter den 30 von Bernhardt<sup>7)</sup> gesammelten Fällen von Pons-tumoren führten 5 zu unsicherem und schwankendem Gang (9, 15, 25, 29, 30). In allen diesen zeigt das klinische oder anatomische Bild, dass ein starker Druck von der Neubildung ausgeht; zweimal wird bei der Section die Compression, beziehungsweise Mitbetheiligung des Kleinhirns direct gesehen. In einem 6. Falle (18) mit Unvermögen zu gehen erstreckte sich die Geschwulst gleichfalls auf das Kleinhirn.

Von 6 weiteren bei Nothnagel<sup>8)</sup> angeführten Fällen von Pons-tumoren gehört der von Ladame hierher (S. 123), bei dem wieder das Cerebellum gedrückt zu sein scheint. Dagegen handelt es sich in dem Falle Penzoldt's (S. 125) mit Schwanken und Neigung zum Rückwärtsgehen um einen etwas mehr als erbsengrossen Tuberkel im hinteren Ponsdrittel, auf welchen Penzoldt diese Symptome bezieht. Hier ist offenbar eine Wirkung auf die Medulla oblongata ungewungen denkbar.

Delbanco hat 46 Beschreibungen von Brückengeschwülsten vereinigt. Davon hatten 6 cerebellare Ataxie zur Folge (1, 23, 25, 30, 32, 39). Ueberall hatten hier erhebliche Druckerscheinungen im Leben bestanden. Bei 3 fanden sich zudem die Crura cerebelli mit-ergriffen. Der Verfasser selbst weist auf den Schwindel als Ursache in allen diesen Fällen hin.

Sonst fand ich noch 19 Beschreibungen von Brückengeschwülsten

in der Literatur zerstreut, meist im Referat mir zugänglich. Unter diesen sind wieder 6 mit cerebellarer Ataxie verbunden (Kolisch, Diller, Handford, Hofmann, Borowikow, Strözewski). Dieselben sind wie die übrigen zu erklären. Borowikow bemerkt ausdrücklich in seinem Beispiele, dass die Neigung zum Zurückfallen erst nach Steigerung des Hirndrucks aufgetreten sei.

Unter 101 Pons tumoren wurde demnach bei 20 cerebellare Ataxie beobachtet. Bei verschiedenen von diesen wurde eine Betheiligung oder Compression des Kleinhirns direct gesehen. Da sämtliche mit erheblichen Druckerscheinungen einhergingen, war eine Druckwirkung auf das Kleinhirn oder das verlängerte Mark bei allen wahrscheinlich. Bei keinem Falle ist diese Möglichkeit zu verneinen.

Man hat ausserdem zu berücksichtigen, dass bei Erweichungs-herden im Pons, die ihre Nachbarschaft in Ruhe lassen, cerebellare Ataxie fehlt. Wenn also diese Ataxie bei Pons tumoren auftritt, kann man sie mit ziemlich grosser Bestimmtheit auf Rechnung nicht der Ponsläsion selbst, sondern des Kleinhirns oder des verlängerten Markes setzen. In unserem Falle kommt nur das letztere in Betracht. Der N. vestibularis, der Deiters'sche Kern, das Corp. restif., woran man dabei denken könnte, wurden allerdings intact befunden.

Herrn Professor Rieger erlaube ich mir meinen aufrichtigen Dank für die liebenswürdige Ueberlassung dieses Falles auszusprechen.

---

## Literatur.

- 1) W. Weygandt, Arch. f. Psych. Bd. 28. Heft 2.
  - 2) Spina, Wiener klin. Woch. 1897.
  - 3) Zanke, Neurol. Centralbl. 1897. S. 882.
  - 4) Delbanco, Inaug.-Diss. Berlin 1890.
  - 5) Wiersma, Neurol. Centralbl. 1900. S. 728.
  - 6) Oppenheim, Die Geschwülste des Gehirns. 1897.
  - 7) Bernhardt, Hirngeschwülste. 1881.
  - 8) Nothnagel, Topische Diagnostik der Gehirnkrankheiten 1879.
  - 9) Kolisch, Neurol. Centralbl. 1893. S. 561.
  - 10) Diller, l. id.
  - 11) Hofmann, Neurol. Centralbl. 1897. S. 417.
  - 12) Borowikow, Neurol. Centralbl. 1898. S. 226.
  - 13) Handford, ebenda. S. 817.
  - 14) Strözewski, Neurol. Centralbl. 1900. S. 719.
-

## XVII.

(Aus dem Laboratorium des Prof. H. Oppenheim in Berlin.)

### Zur Kenntniss der Symptomatologie und pathologischen Anatomie der Lues cerebri.<sup>1)</sup>

Von

**Dr. St. Kopczyński,**

Assistenzarzt an der Nervenklīnik der Universität in Warschau.

(Mit 1 Abbildung im Text.)

So wie die Hysterie, „jene grosse Nachahmerin“, unter den functionellen Krankheiten des Nervensystems allerlei Formen annimmt, so erscheint in der Reihe der organischen Erkrankungen die Syphilis als ein Protheus, der seine Formen, oder Chamäleon, der immer seine Farben ändert. Indem die Syphilis das ganze Nervensystem von den kleinsten Nervenendigungen an bis zur Hirnrinde und Hirnhüllen in Mitleidenschaft zieht, stellt sie die verschiedensten klinischen Bilder dar. Der anatomo-pathologischen Natur des Processes entsprechend, der als Proliferation mit nachherigem Zerfall der Elemente aufzufassen ist, zeigt uns das klinische Bild der Syphilis eine ganze Reihe Schwankungen, Exacerbationen und Ausgleichungen dar („Ebbe und Fluth“, „das Kommen und Gehen“ der Symptome), was seine Vielgestaltigkeit noch vergrössert. Das sind die Ursachen, weshalb ich Ihre Aufmerksamkeit mit der Beschreibung und der Analyse meines Falles in Anspruch nehmen möchte.

Klinisch wurde mein Fall in der Irrenanstalt zu Dalldorf (bei Berlin) beobachtet, von wo auch die nicht allzuinhaltsreiche Krankheitsgeschichte her stammt. Das Gehirn und das Rückenmark habe ich von Prof. Oppenheim erhalten und in seinem Laboratorium untersucht.

\* \* \*

Julie K., eine 42 Jahre alte Arbeitersfrau, hat sich 6. XII. 1896 in der Nervenabtheilung der Berliner Charité gemeldet. Nach oberflächlicher Untersuchung diagnosticirte man progressive Paralyse und schickte die Kranke in das Irrenhaus zu Dalldorf.

1) Nach einem in der Warschauer medicinischen Gesellschaft gehaltenen Vortrage.

9. XII. Die Untersuchung in Dalldorf. Anamnese. Nach der Angabe des Mannes der Patientin wurden vor 3 Jahren Sublimatinjectionen gemacht. Seit 2 Jahren stellte sich Gedächtnisschwäche ein. Die Patientin orientirte sich schlechter, in der letzten Zeit hat sie einige Male unnöthig Geld ausgegeben. Vor 5 Wochen ist sie besinnungslos hingefallen. Seit dieser Zeit ist die Sprache schlechter geworden, das Gedächtniss noch schwächer, der Gang immer schwerer. Seit 6 Monaten verheirathet. Mit ihrem gegenwärtigen Mann Geschlechtsverhältnisse seit 7 Jahren. Vor einigen Jahren hat sie geboren. Ueber Aborte weiss der Mann nichts anzugeben. Sie konnte nie Alkohol vertragen. Im Allgemeinen war sie ziemlich gesund.

Status praesens. Patientin liegt im Bette theilnamlos in Bezug auf ihre Umgebung. Die inneren Organe stellen nichts Abnormes dar. P. geht mit grosser Mühe, nur mit Unterstützung, schleppt beide Beine nach. Der Gang ist dabei spastisch. Rechter Händedruck viel kräftiger, als der linke, der schwach erscheint. Schnelle Fingerbewegungen können links nicht ausgeführt werden. Gesteigerte Knie- und Achillessehnenreflexe. Grobe Kraft der Beine ohne Unterschied. Andeutung von Fussclonus beiderseits. Reflex von Mm. supinator und triceps auf der linken oberen Extremität viel stärker, als auf der rechten. Die Sensibilität scheint ungestört zu sein: Nadelstiche werden überall gefühlt. Eine Ataxie der Extremitäten lässt sich nicht nachweisen, obwohl Patientin nicht im Stande ist, mit geschlossenen Augen zu stehen. Genauere Untersuchung ist wegen Demenz der Patientin nicht ausführbar. Die Gehirnnerven zeigen folgende Abweichungen: Linke Stirnfalten und die linke Nasolabialfalte ganz verstrichen. Augenschluss beiderseits ziemlich gleich kräftig. Linke Lidspalte etwas weiter als die rechte. Der Mundwinkel nach rechts und oben verzogen. Bei Oeffnung des Mundes erscheint die rechte Seite weiter als die linke geöffnet. Zunge weicht mit der Spitze nach links ab, bei dem Herausstrecken zittert sie nicht. Zapfen frei; der weiche Gaumen beiderseits gleich. Die Augenbewegungen beiderseits frei. Linke Pupille eng, rechte dagegen weit. Pupillen lichtstarr. Accomodation beiderseits gut. Optici beiderseits mit grossem Conus. Retina stark pigmentirt. Sonst nichts Besonderes. P. hört gut. Sprache langsam, tremolirend, manchmal lallend, paralytisch (?), bulbär (?). Stottern bei Wiederholung schwerer Paradigmata. Die Antworten deuten auf einen schweren Demenzzustand. Z. B. Alter? — 40 Jahre. Geburtsdatum? — 54. Das Jahr? — 96. Monat? —.  $5 \times 7?$   $5 \times 7$ .  $2 \times 2?$  — 4.  $6 + 8?$  —.  $6 + 3?$  — 9.  $6 + 7?$  —. Was für ein Haus ist das hier? — Entbindungsanstalt. Haben Sie geboren? Ja. Wann? Januar. Von Zeit zu Zeit motorische Unruhe. Sie fragt weinerlich, mit unverständlicher Sprache, ob ihr Liebster noch nicht dagewesen sei. — Temperatur und Puls normal. Im Harne kein Zucker, kein Eiweiss.

8. I. 1897. Fieberzustand. Temperatur bis  $38,5^{\circ}$ . Brausende Rasselgeräusche über beiden Lungen.

14. I. Ohne Fieber. Andauernd sehr unruhig, besonders in der Nacht. Spricht mit weinerlicher Stimme, sie möge entlassen werden. Lässt Urin unter sich. Einige Symptome seitens der Augen nachweisbar. Rechte Pupille viel weiter, als linke; die rechte ist völlig lichtstarr, die linke reagirt prompt. Ptosis dextra totalis. Der rechte Augenapfel steht nach

aussen; er kann gar nicht nach innen und nur wenig nach oben und unten bewegt werden, also Lähmung des rechten Oculomotorius.

19. I. Seit etlichen Tagen stark benommenes Sensorium. P. lässt Urin und Fäces unter sich. Motorische Unruhe. Weinerliche Stimmung. Lallt unverständlich und zitternd. Der linke Facialis schlaffer als rechts, wie früher. Die Muskelkraft, besonders in der linken Hand, deutlich vermindert. Beiderseits Patellar- und Fussclonus. Augenhintergrund unverändert. Linke Pupille reagiert nur äusserst träge auf den Lichteinfall. Der rechte Augapfel kann nach unten und innen nicht bewegt werden: Lähmung des rechten Trochlearis. Beginn einer Schmierkur: 4,0 Ung. hydr. cinerei pro die.

9. II. Nach 72,0 Ung. Hydr. keine Aenderung eingetreten. Die linke Pupille ist vollständig lichtstarr, Accomodationsreaction deutlich. Die Schmierkur muss wegen eines auf dem ganzen Körper ausgebreiteten Ekzem ausgesetzt werden.

13. II. Nach warmen Bädern und Einpudern ist das Ekzem abgeheilt. Erhält 3,0 KJ pro die.

18. II. Wegen Schnupfen KJ ausgesetzt.

1. VI. Die Bewegungen des rechten Auges sind etwas freier. Das Auge kann nach innen weit über die Mittellinie hinaus bewegt werden, Bewegung nach oben und unten unmöglich. Stimmung weinerlich. Bittet um Entlassung. Grosser Durst. Der Ernährungszustand ist ziemlich gut. Erhält dauernd Jodkali. Urin ohne Eiweiss und Zucker.

23. IX. Beide Pupillen sind weit. Keine Lichtreaction. Die Bewegung des rechten Auges noch immer bedeutend freier. Ein wenig auch nach unten. Demenz noch deutlicher. Urin lässt Patientin immer unter sich

I. XII. P. hat dauernd theilnamslos in demselben Zustande im Bette gelegen, ist apathisch, hin und wieder weinerlich, will nach Hause. Wühlt fortwährend mit den Händen umher, reibt sich die Kniee und Ellbogen wund. Linker Facialis schlaff, paretisch. Die rechte Oculomotorius- und Trochlearislähmung wie früher. Beide Pupillen ziemlich eng. Die rechte bei Lichteinfall völlig starr, linke zeigt prompte Reaction. Patellarreflexe beiderseits gesteigert.

2. XII. Das Sensorium der Patientin ist ganz benommen. Athmung beschleunigt. Temperatur normal. Rechts Ulcus corneae. Pupillen mittelweit. Die linke Pupille ist heute völlig lichtstarr.

2. XII. Abends Exitus letalis.

Das Gewicht der Patientin schwankte während der Krankheit folgendermassen: 1. II. 97. — 51 kg, 1. III. — 48, 1. IV. — 45, 1. VI. — 49,1, 1. VII. — 50, 1. VIII. — 48,5, 1. IX. — 47,5, 1. XI. — 47.

Am folgenden Tage ist die Section ausgeführt worden. Die pathologisch-anatomische Diagnose lautete, wie folgt: Bronchopneumonia purulenta multiplex, praecipue lobi inferioris pulmonis utriusque. Myocarditis. Insufficiencia valvularum aortae. Endoaortitis chronica deformans. Cystitis. Pyelitis. Nephritis chronica mixta. Cystoma ovarii dextri. Atrophia baseos linguae. Arteriosclerosis. Encephalomalacia fusca corporis striati dextri, parva sinistri.

Bei genauerer makroskopischer Untersuchung des Gehirns ergab sich Folgendes: Das Hirngewicht — 1100 g. Harte Hirnhaut sehr schlaff,

an der Innenfläche überall feucht, glatt und glänzend. Weiche Hirnhaut an der Convexität leicht getrübt, wässrig infiltrirt. Die Windungen an den Stirnlappen beiderseits sehr schmal. Die Gefässe an der Basis, besonders die Aa. fossae Sylvii haben stark verdickte Wandungen, in denen zahlreiche gelbe verdickte Platten liegen. Der vordere Theil der Brücke fühlt sich an der Basis rechts härter an, als links. Beide Ventrikel wenig erweitert, enthalten etwas wässrige klare Flüssigkeit. In der Mitte des Vordertheils des rechten Thalamus opticus befindet sich eine zehnpfennigstückgrosse eingesunkene, weiche, gelblich gefärbte Stelle. Eine ähnliche, aber nur erbsengrosse, befindet sich an der Vorderspitze des linken Thalamus opticus. Hirnstamm ist auf dem Durchschnitt feucht, glatt, glänzend und weist wenige Blutpunkte auf. Rückenmark auf dem Durchschnitt blutleer. Seitenstränge etwas grau. Verwachsungen der Häute mit dem Rückenmark sind nicht zu sehen.

Hirn und Rückenmark sind durch etliche Monate in der Müller'schen Flüssigkeit gehalten worden. Aus der Flüssigkeit herausgenommen, wurden Stücke von verschiedener Höhe im Alkohol und Aether entwässert und in Celloidin eingebettet. Die Schnitte wurden nach verschiedenen Methoden gefärbt: nach Weigert-Pahl mit gewisser Modification von Wolters, einige Präparate sind nach Kultschitzky behandelt worden, der, wie bekannt, das Bindegewebe, Neuroglia, Nervenzellen und Axencylinder roth färbt. Ausserdem wurde mit Carmin mit nachfolgender Alaunhämatoxylinfärbung behandelt, nach Marchi und endlich nach Rosin.

Die Ergebnisse meiner Untersuchungen waren folgende:

1. Gyrus centralis anterior stellt keine auffälligen Veränderungen dar. Pia mater zeigt keine Verdickungen. Der sogenannte epicerebrale Spaltraum, der normaler Weise die Pia mater von der Hirnrinde trennt, sind gut erhalten, also deutliche Verwachsungen der weichen Haut mit der Hirnsubstanz sind überhaupt nicht aufzuweisen. Die Gefässwände sind unverändert. Das Lumen vieler Venen und Arterien der Pia mater sind mit rothen Körperchen und Blutpigmentklümpchen überfüllt. In einigen Thromben sind in Entwicklung begriffenes Bindegewebe und Capillaren zu sehen. Die weiche Hirnhaut ist deutlich hyperämisch, enthält viel Blutkörperchen; deutliche Rundzelleninfiltration ist nicht vorhanden. In den Windungsvertiefungen scheint stellenweise die Pia etwas verdickt, ohne aber besonders die normalen Grenzen zu überschreiten.

In der Hirnsubstanz sieht man keine auffallenden Veränderungen. Auf den nach Weigert-Pahl behandelten Schnitten sind ziemlich deutlich die sogen. Tangentialfasern zu sehen. Auf den Schnitten aus der Gegend der Insula Reili sind in diesen Tangentialfasern zahlreiche rosenkranzähnliche Myelinverdickungen zu bemerken, welches Bild übrigens auch auf normalen Schnitten vorkommen kann.

Zahlreiche Nervenzellen. Auf den ziemlich groben mit Carmin behandelten Schnitten ist ihre feinere Structur nicht zu erkennen. Pericelluläre Räume sind nicht vergrössert, die Fortsätze sind erhalten. Die Menge der Gefässe der Hirnrinde, wie der tiefergelegenen weissen Substanz ist nicht vermehrt. Perivasculäre Infiltrationen sind nicht aufzuweisen. Uebermässige Anhäufung der Neuroglia ist auch nicht vorhanden.

2. Höhe der Capsula interna und Commissura anterior. (Der Schnitt

entspricht der 146. Figur in Obersteiner's Handbuch. 1897.) Frontaler Schnitt. Rechte Seite.

In der Gegend der Capsula interna sieht man einen Erweichungsherd von etwa Zehnpfennigrösse, der sich auf die obere Hälfte der Capsula interna, einen Theil des Nucleus caudatus und das Putamen des Nucleus lentiformis erstreckt. In der Mitte des Erweichungsherdes befindet sich eine Höhle, die von Erweichungsproducten umgeben ist. Das Ependym des dritten Ventrikels trennt in der Form eines 2 mm dicken, in der oberen Partie gewundenen Stranges die Erweichungshöhle vom Ventrikel selbst. In diesem Strange sind unter einer epithelialen Schicht und unter dem sogen. Gliafilz einige Gefässe sichtbar, in denen, abgesehen von dem gut erhaltenen Endothel, die übrige Wandung ein homogenes geschwollenes Gewebe von undeutlich fibröser Structur mit spärlich zerstreuten runden und ovalen Kernen darstellt. Um die Gefässe herum befinden sich breite, leere Spalträume.

Im Erweichungsherd oder vielmehr in der nächsten Umgebung der Höhle sieht man in erster Linie zahlreiche Fettkörnchenzellen. Diese Gebilde, die nach Obersteiner hauptsächlich von lymphoiden Zellen, welche das Fett aus dem zerfallenen Myelin resorbirt haben, herrühren, füllen das ganze Gesichtsfeld aus. Fast jede solche Zelle besitzt einen grossen, leicht färbbaren Kern, kernlose giebt's sehr wenige; in einigen Zellen sieht man deren zwei oder drei. Diese Gebilde sind ungefähr 5mal so gross, wie die Leukocyten und auch darüber. Auf den nach Weigert-Pahl gefärbten Schnitten können in diesen Zellen unter jenen Körnchen stellenweise schwarze Pünktchen, wohl von Leukocyten resorbirte Myelinkörnchen, bemerkt werden. Hier und da unter den Körnchenzellen findet man zuweilen nur noch in Form von Pigmentkörnchen verunstaltete Blutkörperchen. Ganz vereinzelt sieht man ziemlich grosse (im Durchschnitt  $\pm 15 \mu$ ) runde, homogene, stark glänzende Gebilde, die von Alaunhämatoxylin blau gefärbt werden. Das sind die sogen. Amyloidkörper. Concentrische Schichtung wird darin nicht bemerkt. Weiter befinden sich im ganzen Herde Capillaren und auch etwas grössere Gefässe in der Form von Balken, mit ovalen Kernen, mit Blutkörperchen gefüllt, zuweilen leer. Ausserdem bemerkt man vereinzelt Kerne, von denen schwer zu sagen ist, ob sie von Leukocyten abstammen, oder Kerne der Neuroglia bilden.

Nach dem gesunden Theil hin wird die Zahl der Körnchenzellen minder, es erscheinen Myelinfasern wohl mit zahlreichen Verdickungen, es kommen Nervenzellen, Neurogliakerne zum Vorschein und die Hirnsubstanz bekommt ihre normale Structur.

Auf demselben Durchschnitt bemerkt man ausser dem Haupterweichungsherd noch andere von demselben Charakter disseminirt, besonders im Nucleus lentiformis, in seinem zweiten und dritten Gliede. Um diese meistens hirsekorngrossen Herde herum sieht man hier und da Anhäufungen von Rundzellen, namentlich in den Spalträumen der Adventitia, concentrisch in ihnen gelagert. An den longitudinalen Schnitten der Gefässe sieht man diese Infiltration längs den beiden Seiten auf grosser Strecke fortlaufen. In einigen solchen Anhäufungen liegen unter den Rundzellen zahlreiche rothe Blutkörperchen.

In der Windungsfurche neben dem Tractus opticus ist die Pia mater deutlich infiltrirt. In einigen kleinen Arterien in der Nähe sieht man be-

deutende Wucherung der Intima, die zuweilen in Form eines Halbmondes das Lumen zur Hälfte verschliesst. Stellenweise befinden sich an der Adventitia kleinzellige Anhäufungen.

Die linke Seite. Im oberen Theil des dritten Gliedes (Putamen) des Nucleus lenticularis besteht ein erbsengrosser Erweichungsherd von denselben Eigenschaften wie rechts. Sonst sind keine Veränderungen bemerkbar. Der obere Theil der Capsula interna ist blass. Eingehende Untersuchung ergibt aber, dass es keine Entartungsstellen sind, sondern Stränge von grauer Substanz, welche die benachbarten Theile des Corpus striatum und Thalamus opticus verbinden.

3. Die Höhe des Nervus oculomotorius. Der Durchschnitt entspricht der Abbildung 142 oder 124 r. bei Obersteiner.

Die rechte Seite. Im inneren Theil des Hirnschenkelfusses, der dem Verlauf der Hirnnervenfasern und der Pyramidenbahnen entspricht, sieht man deutlich einen Entartungsstrang, 2 cm lang, 0,5 cm breit, schräg von aussen nach innen fortlaufend. Die sogen. frontale Brückenbahn, d. i. die innersten Theile des Hirnschenkelfusses, entsprechend den Bahnen, die von den Stirnlappen zur Brücke fortlaufen, ist gut erhalten. Die entarteten Theile werden intensiv mit Carmin gefärbt, nach Weigert-Pahl nehmen sie die Färbung fast gar nicht an. Mikroskopisch sieht man darin stark entwickelte Bindegewebsfasern und Neuroglia, viele Kerne und kleinzellige Infiltration um gewisse Gefässe herum. Zwischen den groben Strängen, in den Maschen sieht man sehr wenig Axencylinder.

Die linke Seite. Der Entartungsstrang verläuft hauptsächlich im inneren Theil des Hirnschenkelfusses von der Substantia nigra Soemeringii in der Richtung von aussen nach innen, schmaler als rechts. Ausserdem ist der ganze zweite Dritttheil des Schenkelfusses deutlich blässer als sonst.

Alle Oculomotoriuskerne sind auf dieser Höhe, sowie in der Nachbarschaft, gut erhalten, so weit man aus den mit Carmin und nach Weigert-Pahl gefärbten Präparaten schliessen kann. Jedenfalls stellen sie bezüglich der Zellenmenge und deren Conturen keine auffallenden Veränderungen dar. In der grauen Substanz um den Aqueductus Sylvii herum sieht man weder Infiltrationen, noch Blutergüsse.

Die intracerebralen Oculomotoriustheile zeigen ebenfalls sowohl rechts wie auch links keine Veränderungen. Nur rechts sind die Fasern, welche durch den Nucleus ruber zur Peripherie hin verlaufen, in ihrem intracerebralen Ende weniger zahlreich, mit rosenkranzförmigen Quellungen auf den Längsdurchschnitten. Nach dem Austritt stellt fast der ganze rechte Oculomotorius auffallende Veränderungen dar. Schon an der Knickungsstelle, wo er die horizontale Richtung annimmt, zeigt Weigert-Pahl-Färbung bedeutende Verminderung der Myelinfasern mit den charakteristischen Entartungszeichen. Im weiteren Verlaufe nimmt der rechte Oculomotorius sowohl auf dem Quer- wie auch auf dem Längsdurchschnitte die Form eines etwas compacten Bindegewebsstranges an, der makroskopisch ganz weiss erscheint. Die Myelinscheide ist kaum in etlichen Stellen in der Form verunstalteter Kügelchen und rosenkranzförmiger Streifchen erhalten, sonst stellt der ganze Nerv, welcher nach Kultschitzky behandelt, ein compactes faseriges Gewebe, stark roth gefärbt dar. Vom Bindegewebe (Perineurium) abgetrennte Bündel, wie das in den normalen Nerven zu sehen ist, sind nicht vorhanden. Auf dem Querdurchschnitt, kaum in etlichen mikroskopischen



Feldern zwischen den Bindegewebsfasern können ziemlich gut erhaltene Axencylinder gesehen werden. Auf den mit Alaunhämatoxylin gefärbten Präparaten erscheint der ganze Oculomotorius gleichmässig dicht mit Rundzellen infiltrirt. Diese Infiltration beginnt sogleich an der Knickungsstelle nach dem Austritt aus dem Hirnschenkelfuss. Hier und da liegen Häufchen von noch dichter versammelten Rundzellen, die ihren Ursprung wahrscheinlich in den kleinen Gefässen haben. An der Peripherie des Nerven sind vereinzelte rothe Blutkörperchen sichtbar.

Der linke Oculomotorius bietet unbedeutende Veränderungen dar. Auf den Weigert-Pahl-Präparaten erscheint er ziemlich normal: stellenweise

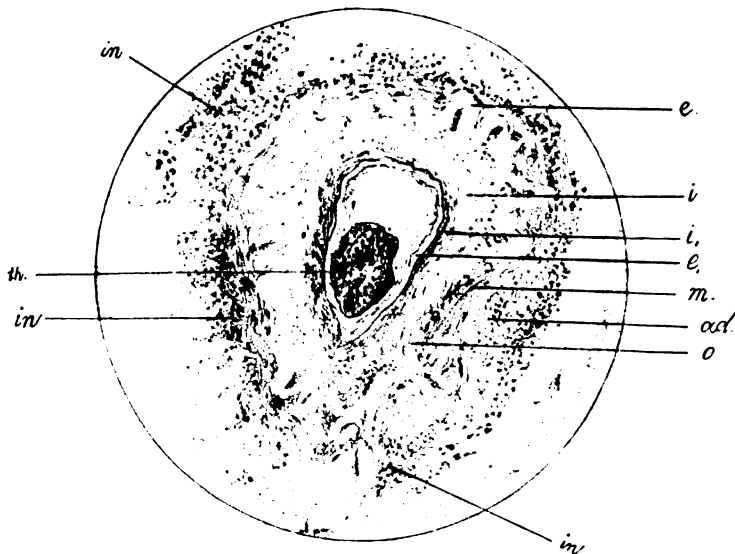


Fig. 1. th — Thrombus, i — der äussere Theil der Intima, i<sub>1</sub> — der innere Theil der Intima, e und e<sub>1</sub> — zwei elastische Membranen, m — Muscularis, ad — Adventitia, o — Lücke in der Elastica, in — rundzellige Infiltration. Die Zeichnung stellt eine kleine Arterie aus der Gegend des Trigonum interpedunculare dar, welche den Charakter eines Heubner'schen Arterioma hat.

findet man ausgefallene Myelinscheide. Auf den Alaunhämatoxylin schnitten sieht man in etlichen Stellen unbedeutende kleinzellige Infiltration. Sie verlaufen hauptsächlich längs den Gefässen und den endo- und perineuralen Scheiden. In den einzelnen Bündeln, namentlich in den peripherischen, hat man Anhäufungen von kleinzelliger Infiltration.

Auf demselben Durchschnitt sieht man auffallende Veränderungen in vielen Gefässen und gewisse in der weichen Hirnhaut, namentlich in demjenigen Theil, welcher die Spitze des Winkels zwischen den Hirnschenkelfüssen (das sog. Trigonum interpedunculare) ausfüllt. In diesem Theil der Pia, welcher einerseits zum Hirnschenkelfuss, andererseits zum rechten Oculomotorius sich anschliesst, besteht eine Verdickung, hier und da eine rundzellige Infiltration. Stellenweise bilden sich in Folge bedeutender Kernanhäufungen Formen, welche beinahe wie Gummata aussehen.

Die verdickte und infiltrirte Pia liegt dicht an der Hirnsubstanz, an dem Oculomotoriusbündel, ausserdem gehen längs den Gefässwandungen in der Hirnsubstanz von der Pia Streifen kleinzelliger Infiltration ab. In dieser verdickten Pia mater sieht man viele kleine Gefässe, welche hier, sowie im Trigonum interpedunculare, meistens eine einzige verdickte ohne deutlich differencirte Schichtungen, rundzellig infiltrirte Wandung haben. Im Lumen vieler von diesen Gefässen sieht man myelinentartete Thromben, die mittelst zapfförmigen Austritten mit der benachbarten proliferirten Intima verbunden sind (s. Figur 1).

Auffallende Veränderungen sind auch in den kleinen Arterien zwischen dem linken Oculomotorius und Pedunculus cerebri zu sehen; diese Veränderungen bestehen in gleichmässig diffuser, kleinzelliger Infiltration der Adventitia und Intima. Namentlich in einer Arterie ist ausser der Proliferation der Intima eine sehr dichte Infiltration der Adventitia zu sehen, aber nur einerseits sichelförmig. In derselben Arterie konnte ich deutlich eine zweite Elastica unterscheiden, welche die proliferirte Intima vom Lumen und vom Endothelium trennte. Aehnliche doppelte elastische Membranen fand ich auch in etlichen anderen kleinen Arterien.

Unter den Venen fand ich nur in einer, linksseits unmittelbar am äusseren Theil des Hirnschenkelfusses gelegenen, ausgiebige Veränderungen. Ihre Wandung war vielfältig verdickt, lässt sich sehr schwach und gleichmässig färben, die fibröse Structur lässt sich in ihr nicht unterscheiden; die Endotheliumschicht ist undeutlich. Diese ganze homogene Wandung ist namentlich in den äusseren Theilen dicht mit grossen Rundzellen durchsetzt, unter denen Zellen mit ovalen oder spindelförmigen Kernen in geringer Zahl zu finden sind. Im Lumen sieht man Blutpigmentklümpchen, die in vielen Stellen ganz dicht an der Gefässwandung gelagert sind. Im Allgemeinen findet man aber im Venensystem fast keine Veränderungen.

Auf derselben Höhe unter dem Pulvinar thalami optici verläuft ein Gefäss von mittlerem Kaliber mit sehr bedeutenden Veränderungen. Sein Lumen ist von einem Thrombus verlegt, in dem hier und da Bindegewebsstreifen, zuweilen in der Form von Brücken, die den Thrombus mit der Intima verbinden, zu sehen sind. Die ganze Intima ist gleichmässig ringförmig hypertrophirt, ihre Dicke übertrifft wenigstens dreimal die sämtlichen übrigen Membranen. Sie besteht aus intercellularer Substanz, in der reichlich runde oder spindelförmige Kerne gelagert sind. In etlichen Stellen von innen zur Elastica hin sind die Kerne in grösserer Menge angehäuft. Eine zweite Elastica im Innern des Gefässes ist nicht zu finden. Die Endothelschicht ist undeutlich. Die elastische Membran ist sehr unregelmässig gefaltet. In vielen Stellen auf geringer Strecke gespalten, in anderen kann ihre Continuität nicht bemerkt werden. In ihren Falten von der inneren Seite hat man zahlreiche kleinzellige Anhäufungen. Die Muscularis zeigt fast keine Veränderungen. Nur wo die Continuität der Elastica unterbrochen scheint, da sind zahlreichere kleinzellige Infiltrationen zu sehen. Die Adventitia ist deutlich von Rundzellen infiltrirt, namentlich in derjenigen Schicht, die der Muscularis anliegt. In den sog. Lymphräumen dieser Membran hat man ausser den zahlreichen grossen Rundzellen noch viele rothe Blutkörperchen. Vasa vasorum sind nicht zu finden. Verfettete und verkalkte Stellen sind in den Gefässwandungen gleichfalls nicht vorhanden.

4. Die Höhe der Brücke. (Vergl. Fig. 139 bei Obersteiner.) Der Trochlearis ist normal. Seine Kerne auf den höher gelegenen Schnitten sind ebenfalls gut erhalten. In der distalen Partie der Brücke rechts, entsprechend den Brückenkernen, sieht man einen fünfpennigstückgrossen Herd, welcher nach Weigert-Pahl weiss, mit Carmin intensiv roth gefärbt wird und ein Bindegewebe darstellt, das dicht von Kernen durchsetzt ist. Die Pia mit dem Bündel eigenartig veränderter Gefässe ist infiltrirt, verdickt und mit dem entsprechenden Theil der Brücke verwachsen. Diese Stelle, welche schon bei der Section als eine harte Geschwulst vernommen wurde, ist wahrscheinlich eine Narbe nach einem Entzündungsprocess oder einer specifischer Erweichung.

Die Pyramidenbahnen, zwischen den querverlaufenden Fasern der Brücke zerstreut, sind rechtsseits mehr entartet als links.

Die Gefässe, welche längs der Brücke verlaufen, namentlich neben den Entartungsstellen auf der Höhe der medialen Schleife, sind sehr charakteristisch verändert. In einigen Gefässen ist die proliferirte Intima in ihren mittleren Partien verwachsen, wodurch doppelte Lumina entstanden sind. Andere Arterien stellen Veränderungen dar, welche Heubner unter dem Namen der Arteriomata beschrieben hat, nämlich die Intima ist stark proliferirt und hypertrophirt, ihre äusseren Schichten, die der Elastica anliegen, färben sich schwach, enthalten wenig Kerne, dagegen wird ihre innere Schicht intensiv roth gefärbt und enthält zahlreiche, concentrisch gelegene stabförmige Kerne. Durch sein äusseres Aussehen ähnelt dieser Theil stets der Membran der Muscularis. Am wahrscheinlichsten aber ist das nur die jüngste Schicht der proliferirten Intima. Nach innen liegt die Elastica mit dem Endothel.

Das Ependym des Aqueductus Sylvii hat in einigen Stellen stielartige Erhabenheiten, welches Bild aber das normale nicht allzu sehr überschreitet, so dass von einer Ependymitis granulosa nicht die Rede sein kann.

Die Kerne des V., VI., VII. Nervenstammes stellen auf dieser Höhe keine deutlichen Veränderungen dar.

5. Die Höhe der *Medulla oblongata*. Das rechte Pyramidenbündel ist deutlich gleichmässig entartet, das linke weniger. Durch die entarteten Pyramiden verlaufen Fasern vom Stratum interolivare zu den *Fibrae arcuatae externae* und mit ihnen zum *Corpus restiforme*.

Die Kerne und Stämme der VIII., IX., X., XI. und XII. Nerven zeigen keine Veränderungen. Die Pia ist nicht verdickt. In den Gefässen sind keine Veränderungen vorhanden.

6. Das Rückenmark war auf etlichen Höhen untersucht, besonders auf der Höhe des sechsten Cervicalsegments, des achten Dorsal-, des zweiten und vierten Lumbalsegmentes. Ueberall hat man beiderseits deutliche Entartung der seitlichen Pyramidenstränge, rechts etwas ausgiebiger; selbstverständlich wird die Fläche der Entartung in der Richtung zu dem *Conus terminalis* kleiner und verschiebt sich nach hinten und zur Peripherie hin. Im Allgemeinen aber nimmt sie einen viel grösseren Raum ein, als das in Flechsig's Schema für die normalen Pyramidenbahnen angegeben ist. Der directe Kleinhirnstrang und das Gowers'sche Bündel trennen die Entartungspartie von der Peripherie ab. Dagegen ist in den Vordersträngen, in Türk'schen Bündeln, wo normal die ungekreuzten Pyramidenbahnen verlaufen, keine

Entartung zu sehen. Die unbedeutende Verblässung des schmalen Streifens längs des Sulcus longitudinalis anter. deute ich als Eigenthümlichkeit der Weigert-Pahl'schen Färbungsmethode, welche gewöhnlich die Peripherie des Rückenmarks etwas stärker entfärbt. Auf den mit Carmin gefärbten Präparaten ist keine Verdickung des Neurogliaetzes, die gewöhnlich secundär an der Stelle der entarteten Fasern wuchert, vorhanden. Die Axencylinder sind gut erhalten. Die Färbung nach Marchi und Rosin ergab dieselben Resultate.

Die Hinterstränge und hinteren Wurzeln sind überall gut erhalten. Die Pia und die Gefässe stellen keine Abnormitäten dar.

7. Chiasma nervorum opticorum. Färbung mit Carmin, Nachfärbung mit Alaun-Hämatoxylin. Auf der ganzen Peripherie der Sehnervenkreuzung und namentlich in ihrer unteren und hinteren Partie (an der Commissura Meynerti) erscheint die Pia verdichtet und stark rundzellig infiltrirt. Diese Infiltration verläuft von der weichen Hirnhaut längs den bindegewebigen epi- und perineuralen Scheiden zur Nervenmitte hin. Die Menge ihrer kleinen Gefässe ist erheblich vermehrt.

Diesseits der Kreuzung und weiter längs dem Tractus opticus liegt ein kleines Gefäss, welches sehr charakteristische Veränderungen darstellt. Sein Lumen ist mit rothen Blutkörperchen und Pigmentklümpchen gefüllt. Weiter kommt ein ringförmiger Saum, stark roth, sogar purpurroth gefärbt. Seine histologische Structur ist schwer zu unterscheiden (Fibrin?). In einem Halbkreis ist er etwas dicker, enthält zerstreute grosse Kerne, die hellblau gefärbt sind, im anderen ist der Saum dünner, durchbrochen. Von diesem Saum verlaufen nach dem Gefässlumen hin intensiv rothe Scheidungen, zwischen denen rothe Blutkörperchen liegen. Die Gefässmembranen sind in der Wandung nicht zu unterscheiden. Durch die Spalträume und Durchbrechungen im primären Saum emigriren die rothen Blutkörperchen, die sich dicht ringsum auf grosser Strecke lagern und dadurch das Bild einer intramembranösen Blutung darstellen. Unter den rothen Blutkörperchen liegen zahlreiche kleinere oder grössere Kerne, die sich schwach blau, zuweilen violettartig färben. Weiter nach aussen hin, ausserhalb des breiten Saumes der rothen Blutkörperchen, verläuft ringförmig ein aus etlichen Streifchen bestehender Strang, der intensiv roth gefärbt ist (Fibrin?). Zwischen diesen Streifchen, gleich wie ausserhalb, liegt eine Menge rother Blutkörperchen.

Zwischen dem erheblich veränderten Gefäss und dem Sehnerven verläuft ein dichter Gewebsstrang, der alle Zeichen des Gumma enthält. Das ganze Feld ist in zahlreiche Felder getheilt, die das Aussehen caseöser, grauer, unfärbbarer Massen haben und von einander mit dünnen intensiv rothen Streifchen getrennt sind. Etliche dieser Streifchen lagern sich ganz concentrisch um die caseösen Massen. Im Innern der Felder unterscheidet man bei genauerer Untersuchung ein feines Netz, in dessen Maschen hier und da hellblau gefärbte Kerne zerstreut sind.

In anderer Stelle findet man neben den caseösen Massen einen ziemlich grossen Herd, der hauptsächlich aus sog. Fettkörnchenzellen, grossen, ein- oder zweikernigen, inwendig fein granulirten Zellen besteht. Unter ihnen liegen hier und da rothe Blutkörperchen und Lymphocyten.

Da, wo die caseösen Massen in jenem Saume minder deutlich erscheinen, sieht man Häufchen stark rother Massen (Fibrin?) und zwischen ihnen eine

Menge feiner, stark veränderter Gefässchen. In einigen von ihnen ist die Endothelschicht durchbrochen, enthält stark gequollene Kerne und liegt frei im Gefässlumen, ausserhalb derselben liegt ringsum eine Menge rother Blutkörperchen, die gleichfalls die Wände dieser Gefässe ausfüllen; unter ihnen sieht man weisse Blutkörperchen sehr hellblau gefärbt. Die caseös entartete und infiltrierte Pia ist an dieser Stelle mit dem Chiasma verwachsen; die kleinzellige Infiltration, der Zerfall und die Blutextravasate durchsetzen auf ziemlich grosser Strecke des Querschnittes das Gewebe des Sehnerven. Die Infiltration der Pia sowie auch der bindgewebigen Scheiden wird auf bedeutender Strecke in einem Theil des Chiasma und auch auf der Strecke von etlichen Centimetern im einen Tractus opticus bemerkt.

Die Weigert-Pahl'sche Methode zeigt auf entsprechender Stelle des Chiasma vollständigen Verfall des Myelins und Entartung der Nervenfasern auf unbedeutender Strecke in einem Tractus opticus. Die Sehnerven, d. h. die Theile von der Kreuzung zum Bulbus, stellen keine wahrnehmbaren Veränderungen dar, ausser unbedeutender kleinzelliger Infiltration auf der Peripherie.

\*

\*

\*

Wenn wir die Resultate der klinischen sowie auch pathologisch-anatomischen Untersuchung summiren wollen, so sind sie ungefähr folgende:

Patientin, syphilitisch inficirt, litt an allmählich steigender geistiger Schwäche. Nach zwei Jahren bekam sie einen apoplectischen Insult, der eine Hemiplegie zur Folge hatte. Nach etlichen Wochen stellte sich eine Oculomotoriuslähmung ein. Trotz einer energischen antisypilitischen Kur (72,0 grauer Salbe und fast ebensoviel Kali jodatum) war fast keine Besserung eingetreten. Die Demenz bestand fort, nur die Bewegungen des rechten Auges wurden etwas freier und das Körpergewicht nahm etwas zu. Die Weite und die Lichtreaction der Pupillen unterlagen beständigen Schwankungen. Während der ganzen Beobachtungszeit hat die Kranke ausser etlichen Tagen überhaupt nie gefiebert. Der Tod erfolgte nach einjährigem Aufenthalt in der Anstalt in Folge eines chronischen Nierenprocesses und der Herzmuskellähmung.

Die makro- und mikroskopische Untersuchung ergab zwei Erweichungsherde in der Gegend der Capsula interna mit secundärer Entartung der Pyramidenbahnen, spezifische Affection der Hirnbasis, zum Theil der Pia des rechten Oculomotorius, und in geringem Maasse des linken, die Affection des Chiasma, hauptsächlich aber auffallende Veränderung der gröberen und feineren Gefässe längs der Hirnbasis. Im Rückenmark sind ausser der Entartung der Pyramidenbahnen keine Veränderungen gefunden worden.

Flüchtig genommen, stellt unser Fall nichts Aussergewöhnliches dar, bei eingehender Betrachtung aber verdient er eine genauere Analyse.

Der ausgezeichnete Kenner der Syphilis des Nervensystems Oppenheim<sup>1)</sup> erwähnt in seiner ausführlichen Monographie über diesen Gegenstand, dass die häufigste und am besten charakterisirte Form der syphilitischen Erkrankung des centralen Nervensystems die sog. Meningitis cerebrospinalis ist. Die Syphilis soll entweder gleichzeitig Gehirn und Rückenmark attackiren, oder entwickelt sich aufsteigend oder absteigend. Zahlreiche Untersuchungen aber beweisen, dass sie sich ausschliesslich auf das Gehirn oder auf das Rückenmark beschränken kann. In unserem Falle sind trotz mehrjähriger Dauer der Krankheit keine specifischen Veränderungen im Rückenmark gefunden worden.

Im Gehirn nimmt die Syphilis (wie das schon längst Virchow betont hat) ihren Sitz hauptsächlich in der Basis ein. Nach der Meinung mancher Forscher, die, wie Julliard, die Syphilis für eine Krankheit vorwiegend des lymphathischen Systems betrachten, soll die Ursache dieser Erscheinung in dem enormen Reichthum der intra- und submeningealen lymphatischen Räume in dem sog. Trigonum interpedunculare, neben der Opticuskreuzung u. s. w. liegen. In unserem Falle handelte es sich ebenfalls um eine Meningitis basilaris syphilitica, in der wir aber neben der unbedeutenden Affection der Pia und grösserer der Hirnbasisnerven namentlich Veränderungen in den Gefässen gefunden haben. Die arterielle Form der Hirnsyphilis beweist einen diffusen Process, wird durch schwere der progressiven Paralyse sehr ähnliche Erscheinungen charakterisirt und giebt, wie das schon Heubner, Löwenfeld und Naunyn hervorgehoben haben, die schlechteste Prognose.

Ausser der allmählich sich entwickelnden Demenz in Folge der herabgesetzten Gehirnnahrung wird diese arterielle Form noch dadurch charakterisirt, dass sie Localerscheinungen macht, namentlich in Folge der Erweichungsprocesse. In unserem Falle gab es etliche solche Herde; sie waren, wie es am häufigsten vorkommt, in den Centralganglien localisirt, und nachdem sie die innere Kapsel in Angriff genommen hatten, kamen Lähmungssymptome zum Vorschein, wobei rechts, entsprechend den geringeren Veränderungen, die Erscheinungen sehr unbedeutend waren, links aber die Parese sehr ausgesprochen war.

Nach einigen Wochen des Aufenthalts der Kranken in der Anstalt zeigte sich rechts die Oculomotoriuslähmung, und dadurch entstand die sog. Hemiplegia alternans superior. Wenn die Oculomotoriuslähmung nicht während der Observation, sondern zeitiger erschienen wäre, so könnte man wegen unvollkommener Anamnese voraussetzen, dass das klinische Bild der Hemiplegia alternans durch

1) Oppenheim, Die syphilitischen Erkrankungen des Gehirns. Specielle Pathologie und Therapie Nothnagel's. IX. Bd. Wien 1896.

einen Herd hervorgerufen sei, welcher im Hirnschenkelfuss localisirt, gleichzeitig die Pyramidenbahnen und den intracerebralen Theil des Oculomotorius zerstört habe. Wir sehen aber, dass in unserem Falle die Hemiplegia alternans von zwei verschiedenen Processen abhing: von der Erweichung der Capsula interna und einer syphilitischen Infiltration des Oculomotorius auf derselben Seite an der Hirnbasis. Zwei ähnliche Fälle, wo die Hemiplegia alternans gleichfalls von zwei verschiedenen Ursachen abhängig war, beschreibt Oppenheim<sup>1)</sup>, einen Uthoff. Bei 12 Fällen der Hemiplegia alternans, welche Uthoff aus der Literatur gesammelt hat, bestand in 9 der Herd im Hirnschenkelfuss (in 5 — Gummata, in 4 — Erweichungen), in den 3 anderen war der Herd in der Brücke.

Was den Nervus opticus anbetrifft, so stellte er klinisch, soweit man die Kranke untersuchen konnte, keine Störungen dar (über die reflectorische Pupillenstarre s. unten); die Papille war während der ganzen Krankheit vollkommen normal. Bei den anatomischen Untersuchungen wurde der Gummamaprocess in seinem Lieblingspunkt gefunden, an der Basis des Chiasma; ausserdem bestand ein gewisser Grad der syphilitischen Infiltration im Chiasma selbst.

Aus Uthoffs Zusammenstellung, welche Oppenheim citirt, ergibt es sich, dass der Opticus in 30—40 Proc. der Hirnsyphilisfälle vorkommt. Auf 140 Sectionsfälle wurde 15 mal Stauungspapille, 7 mal Neuritis optica und 10 mal gewöhnliche Atrophie constatirt. Es kommt aber vor, dass Sehstörungen ohne ophthalmoskopischen Befund bestehen, namentlich wenn derluetische Process das Chiasma befällt. Wir haben dann am häufigsten verschiedene Formen der Hemianopsie.

Wahrscheinlich bestanden auch in unserem Falle gewisse Defecte im Gesichtsfeld, die aber in Folge der Demenz nicht zu constatiren waren. Es lässt sich auch vermuthen, dass wir im Falle längerer Krankheitsdauer bei bewahrtem Bewusstsein diese oder jene Form der Hemianopsie hätten, wohl im Bezug auf die Affection des inneren Theiles des Chiasmas und auf die Symptomenschwankung eine Hemianopsia bitemporalis fugax, wie sie Oppenheim beschrieben hat<sup>2)</sup>; endlich kämen auch ophthalmoskopische Veränderungen im Sehnerven zum Vorschein in der Form einer Neuritis optica, oder der sog. absteigenden Atrophie. Primäre Atrophie des Sehnerven und totale Blindheit gehören in der Syphilis zu grossen Seltenheiten; dagegen sind aber vorübergehende Sehstörungen und sogar zeitliche Amaurose eine oft vorkommende Erscheinung.

1) Oppenheim, Nachtrag zur Mittheilung über die oscillirende Hemianopsia bitemporalis als Kriterium der basalen Hirnsyphilis. Berliner klinische Wochenschrift 1888 Nr. 29.

2) Oppenheim, Die oscillirende Hemianopsia bitemporalis als Kriterium der basalen Hirnsyphilis. Berliner klinische Wochenschrift 1887. Nr. 36.

Unter anderen Einzelheiten unseres Falles soll hier noch erwähnt werden: der afebrile Zustand (etliche Tage ausgenommen, während denen die Kranke Influenza durchmachte) und starke Polydipsie-Symptome, welche übrigens fast gewöhnlich bei syphilitischen Processen an der Hirnbasis notirt werden.

\*            \*            \*

Jetzt möchte ich, m. H., Ihre Aufmerksamkeit auf ein klinisches Symptom bei meiner Kranken lenken, nämlich auf das Verhalten ihrer Pupillen während der Krankheit. Wollen wir uns der Sachlage aus der Krankengeschichte erinnern.

9. XII. 96. Linke Pupille eng, rechte weit. Beide lichtstarr. Accomodationsreaction gut.

14. I. 97. Rechte Pupille viel weiter als die linke, vollständig lichtstarr, linke reagirt prompt.

9. II. 97. Linke Pupille vollständig lichtstarr.

23. IX. 97. Beide Pupillen weit. Beide lichtstarr.

1. XII. 97. Beide Pupillen ziemlich eng. Die rechte ist lichtstarr, die linke reagirt prompt.

2. XII. 97. Die Pupillen mässig weit. Die linke ist lichtstarr.

Aus diesem sehen wir, dass die Pupillen unserer Kranken in Betreff ihrer Weite und ihrer Reaction grossen Schwankungen unterlagen. Derartige intermittirende reflectorische Pupillenstarre ist sehr analog dem Verhalten der Kniereflexe in der Rückenmarkssyphilis. Aehnliche Schwankungen, nämlich sehr lebhafter Kniereflex und sogar Patellarclonus (das sog. oscillirende Kniephänomen) nach dem Westphal'schen Symptom haben Oppenheim, Siemerling, Eisenlohr, Moebius, Marina, Brasch, Goldflam, Orlowski und andere beobachtet. Die Ursache dieser Erscheinung lag im verschiedenen Compressionsgrade der entsprechenden hinteren Wurzeln und in verschiedener Entartungsstärke der Pyramidenbahnen. Baickline (citirt von Massaut) bemerkte zum Beispiel die Wiederkehr der Kniereflexe bei einem Tabetiker auf der hemiplegischen Seite nach dem Insult. Was das ähnliche Verhalten der Pupillen anbetrifft, so bestehen in der Literatur ähnliche Beobachtungen (Oppenheim<sup>1)</sup>, Buttersack<sup>2)</sup>, Siemerling<sup>3)</sup>).

---

1) Oppenheim, Die syphilitischen Erkrankungen des Gehirns. Wien 1896. S. 78.

2) Buttersack, Zur Lehre von den syphilitischen Erkrankungen des Centralnervensystems. Archiv für Psychiatrie. 1886. Bd. 17.

3) Siemerling, Zur Syphilis des Centralnervensystems. Archiv für Psych. und Neur. 1891. Bd. 22 (3. Fall).



Einen in dieser Beziehung interessanten Fall führt Oestreicher<sup>1)</sup> an. Bei einem mit Lues inficirten Kranken traten plötzlich Symptome acuten Wahnsinns auf, die nach vier Tagen verschwanden. Dann trat amnestische und sensorielle Aphasie, Westphal'sches Phänomen, Hemianopsia homonyma bilateralis, ausgesprochene gleichmässige Pupillenveränderung auf. Nach einigen Tagen wurden die Pupillen weiter, aber ungleichmässig und lichtstarr. Nachher verschwand die reflectorische Pupillenstarre, dagegen zeigte sich zuerst träge, nachher prompte und deutliche paradoxe Lichtreaction, nämlich beim Lichteinfall erweiterten sich die Pupillen. Die Erscheinung dauerte bis zum Schluss der Beobachtung während vier Wochen.

Ein ähnlicher Fall paradoxaler Pupillenreaction im Reconvalescenzstadium eines Luetikers ist von Bechterew<sup>2)</sup> beschrieben worden. Dieses Symptom erklärt Verfasser derart, dass die Regeneration der Pupillenfasern, welche aus den Kernen des Sphincter iridis abstammen, bei der Herstellung des normalen Kreislaufs von übermässiger und ungewöhnlich rascher Erschöpfung ihrer Nervenenergie begleitet werde.

Bevor wir die in Rede stehende Erscheinung der Pupillenverhaltung zu erklären versuchen, wollen wir das in Erinnerung bringen, was die anatomische Grundlage der Lichtreaction der Pupillen und deren Starre bildet.<sup>3)</sup>

Fast alle Forscher stimmen darin überein, dass im Opticus ein Faserbündel der sog. Pupillennerven verläuft, das nach der partiellen Kreuzung im Chiasma nervorum opticorum weiter im Tractus opticus zu den ersten Sehstationen, hauptsächlich aber zum Vorderhügel des Corpus quadrigeminum, zu seinem Stratum zonale hinzieht. Der weitere Verlauf ist ziemlich dunkel. Nach Meynert, Kölliker und Anderen treten aus den Zellen des Corpus quadrigeminum anterius wie aus den primären Endigungen des Sehnerven, Fortsätze und Collateralen aus und verlaufen durch die graue Substanz, welche den dritten Ventrikel und den Aquaeduct umgiebt (das sog. centrale Höhlengrau) zu den Oculomotoriuskernen hin. Nach Anderen sollen sich die Pupillenfasern recht bald vom Tractus opticus abtrennen, was aber fast mit Bestimmtheit von Massaut<sup>4)</sup> abgelehnt wurde. Einige

1) Oestreicher, Ein Beitrag zur Meningitis diffusa basilaris syphilitica. Paradoxe Pupillenreaction. Berliner klinische Wochenschrift. 1890. Nr. 6.

2) Bechterew, Ueber die paradoxe Pupillenreaction. Nervenkrankheiten in klinischen Bildern. Petersburg 1899 (russisch).

3) Pfister, Die diagnostische Bedeutung der Pupillensymptome.

4) Massaut, Experimentaluntersuchungen über den Verlauf der den Pupillenreflex vermittelnden Fasern. Archiv für Psych. u. Nerv. 1896. Bd. 28.

haben ein besonderes Pupillenreflexcentrum vermuthet: nach Gudden sollte dies das *Corpus geniculatum externum*, nach Flourens und Budge das *Corpus quadrig. anter.*, nach Mendel das *Ganglion habenulae* sein. Massaut sah in seinen Experimentaluntersuchungen die betreffenden Fasern im *Tractus peduncularis transversus*. Die Experimente von Gudden und Bechterew ergaben, dass die Zerstörung der Wände des dritten Ventrikels reflectorische Pupillenstarre zur Folge haben kann. Schütz bemerkte bei der Mehrzahl der Paralytiker mit reflectorischer Pupillenstarre die Entartung eines gewissen Bündels im *Fasc. longit. dorsalis*. Monakow<sup>1)</sup> zieht aus seinen eigenen Beobachtungen und Experimenten den Schluss, dass zwischen den primären Opticusendigungen (*Pulvinar thalami optici*, *Corpus quadrig. anter.*, *Corpus genic. externum*) und den Oculomotoriuskernen ein ganzes Band von Zellen liegt, die zur Pupillenreflexübertragung dienen (Reflexübertragungszellen). Sie liegen im mittleren Theile der grauen Substanz des Vorderhügels, in der Substanz, welche den dritten Ventrikel und den *Aquaeductus Sylvii* umgiebt, ausserdem auch in der benachbarten *Formatio reticularis*. Die Unterbrechung des Reflexbogens in dieser Stelle soll die pathologisch-anatomische Grundlage der reflectorischen Pupillenstarre bilden.

Was die Alternation der Pupillenweite anbetrifft, so sind Schwankungen in dieser Beziehung zuweilen bei Neurasthenikern, Hysterischen und sogar bei sonst gesunden Personen bemerkt worden. Unser Fall ist noch dadurch complicirt, dass wir hier zwei hemiplegische Herde hatten, welche zuerst auf der einen, darnach auf der andern Seite entstanden. Wie die Beobachtungen von Gajkiewicz<sup>2)</sup> zeigen, ist die Ungleichmässigkeit der Pupillen nach einem hemiplegischen Insult syphilitischer Natur ein ziemlich häufiger Befund. Auf 26 Hemiplegiefälle fand er in 17 Fällen Mydriasis, darunter 9 auf der Seite der Hemiplegie und 8 auf der anderen Seite. Aller Wahrscheinlichkeit nach handelt es sich hier um eine Lähmung oder Reizung des Sympathicus oder des Oculomotorius.

Schwankungen der Pupillenweite mit gleichzeitiger alternirender reflectorischer Starre sind von nicht minder dunklem Ursprung.

Bei *Tabes dorsalis*, bei der progressiven Paralyse, deren Wesen hauptsächlich die primäre Degeneration und Atrophie ist, sollen derartige Symptomenschwankungen seitens der Pupillen sehr selten vorkommen, was uns eigentlich nicht wundern kann, wenn wir das

1) Monakow, *Gehirnpathologie. Spec. Path. und Ther.* von Nothnagel. Wien 1887. S. 637—665.

2) Gajkiewicz, *Syphilis du système nerveux*. Paris 1892 (oder polnisch).

Wesen des pathologischen Processes ins Auge nehmen (Toxinwirkung?). In der Gehirnsyphilis, wo es sich hauptsächlich um specifisch entzündliche Veränderungen handelt, können diese Erscheinungen, namentlich unter dem Einflusse der Behandlung, wie in diesem Falle, Schwankungen unterliegen, wenn wir die anatomische Grundlage der reflectorischen Pupillenstarre nur in dem sog. Reflexbogen Meynert's suchen wollen (d. h. in den Fasern, welche die primären Sehnervenstationen mit den Oculomotoriuskernen verbinden). Folgende Thatsache muss jedoch in Betracht genommen werden.

Die reflectorische Pupillenstarre in der Syphilis combinirt sich sehr oft, wie das Moeli<sup>1)</sup> betont und Uhthoff<sup>2)</sup> mit statistischen Zahlen bekräftigt, mit der Lähmung dieses oder jenes Oculomotoriusastes. Die reflectorische Pupillenstarre wurde viele Jahre hindurch als einziges übriggebliebenes Symptom nach überstandener Oculomotoriuslähmung beobachtet (Moeli, Oppenheim). Man begegnete sogar isolirter beiderseitiger interner Ophthalmoplegie als Folge einer Meningitis basilaris syphilitica. Ein specifischer Process im Trigonum interpedunculare kann ausschliesslich diese Fasern betreffen, welche zum Sphincter iridis und zum Musc. ciliaris verlaufen; diese Fasern sind nach Kahler und Pick mehr nach vorne gelagert.

In unserem Fall waren die Veränderungen der Gefässe und der Pia im Trigonum interpedunculare sehr bedeutend. Es bestand auch totale rechtsseitige Oculomotoriuslähmung. Exacerbationen und Remissionen des entzündlichen Processes konnten in gewissem Grade Veränderungen der Weite und der Reaction der Pupillen verursachen.

Zu wenig wird die centripetale Bahn des Reflexbogens bei der Pupillenstarre in Betracht genommen, namentlich wenn dieselbe häufigen Schwankungen unterliegt. Ich meine hier den Lieblingssitz der syphilitischen Processe auf der Hirnbasis, die Opticuskreuzung. In unserem Falle handelte es sich um gummöse Infiltration in der Peripherie und hinter dem Chiasma; die Infiltration drang mittelst der Bindegewebsepta in die Mitte des Chiasma und des Tractus opticus. Mit gewisser Wahrscheinlichkeit können wir vermuthen, dass obige Pupillenreflexschwankungen gleichfalls von der Exacerbation und Remission des entzündlichen Processes dieser Gegend abhängig waren.

Jedenfalls können derartige ausgesprochene Schwankungen der Weite und Reaction der Pupillen, namentlich wenn sie von der

1) Moeli, Ueber die Pupillenstarre bei der progressiven Paralyse. Arch. für Psych. 1885. Bd. 17.

2) Uhthoff, Zur diagnostischen Bedeutung der reflectorischen Pupillenstarre. Berl. klin. Wochenschr. 1886. Nr. 3.

Lähmung anderer Oculomotoriusäste begleitet sind, unserer Meinung nach, für ein pathognomonisches Symptom der Lues cerebri betrachtet werden.

\*                      \*

Jetzt erlaube ich mir, m. H., Sie auf zwei pathologisch-anatomische Thatsachen aufmerksam zu machen. Die eine von ihnen betrifft die Veränderungen in den Gefässen.

In unserem Falle war das Arteriensystem an der Hirnbasis afficirt, unter den Venen fand ich nur in einer Veränderungen. Dieses stimmt mit den Beobachtungen anderer Autoren überein, die in den Fällen von Lues cerebrospinalis hauptsächlich Veränderungen im Arteriensystem im Hirn, dagegen im Venensystem im Rückenmark gefunden haben (Greiff).

Was den Charakter der Veränderungen in den Gefässen anbetrifft, so sah man sie ebenso in der Intima, wie in der Adventitia. Es handelte sich also um eine Endarteriitis und Periarteriitis. Die Intima war im Zustande starker Wucherung begriffen und verengte bedeutend das Gefässlumen; in anderen wuchs die hyperplasirte Intima an etlichen Stellen zusammen und bildete Gefässe von mehreren Lumina. Aehnliche Zustände wurden von Orlowski in seiner ausführlichen Monographie beschrieben und in den Abbildungen dargestellt.<sup>1)</sup> Eben solche Abbildungen, welche die Art. basilaris mit etlichen von Endothel ausgekleideten Lumina in Folge der Intimawucherung darstellen, hat Marchand<sup>2)</sup> gegeben. Die verengten Lumina waren in einigen kleinen Arterien von Thromben verlegt. In dem unter dem Chiasma verlaufenden Gefäss haben wir intra und extra aller seiner Wandungen Hämorrhagien constatirt. Blutige Extravasate in den Gefässmembranen bei syphilitischen Veränderungen finden wir nicht gar oft. Ausführlich hat sie Brasch beschrieben und abgebildet<sup>3)</sup>. In der fast total ausgewucherten und das Lumen obliterirenden Intima der Arteria basilaris entstand bedeutende Blutung zwischen der M. intima und M. elastica. Auf einer gewissen Strecke leistete die elastische Membran der Blutung Widerstand, weiter dagegen durchbrach die Blutung dieselbe und drang bis zur Muscularis und Adventitia hinein.

Die verdickte Intima war stellenweise von innen mit der elastischen Membran bedeckt. Die Endothelschicht war auf dem

1) Orlowski, Syphilis des Rückenmarks. Warschau 1898 (polnisch).

2) Marchand, Eulenburg's Realencyklopädie. 1885. Bd. 1 Arterien.

3) Brasch, Zur Pathologie der syphilitischen Früherkrankungen des centralen Nervensystems. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1896. Bd. 8. Hft. 5 u. 6.

Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. XX. Bd.

Querdurchschnitt meist unsichtbar. Nach Heubner fällt die Membran unter solchen Bedingungen heraus. Einige Forscher, wie Heubner, betrachten die elastische Membran, welche die hyperplasirte Intima bedeckt, für eine Neubildung, andere, wie Cornil und Rumpf, für Theile der gespaltenen älteren *Elastica* (siehe unten). Die ältere *Elastica* war an vielen Stellen etwas verdickt, durchbrochen, stark und unregelmässig gefaltet. Die Veränderungen an der elastischen Membran erwähnen viele Autoren. In dem Falle von Siemerling (l. c.) war sie in der *Arteria fossae Sylvii* enorm verdickt, bestand aus 3 bis 4 Lamellen und hatte buckelförmige Anschwellungen. In einem Falle von Goldflam<sup>1)</sup> liess sich die *Elastica* an etlichen Stellen schlechter färben, schwoll an, spaltete sich und nahm faseriges Aussehen an. Die *Muscularis* stellte auf meinen Präparaten fast keine Veränderungen dar. Andere Autoren, wie Goldflam, Rumpf, beschreiben ihre Verdünnung, Lancéaux und Rumpf<sup>2)</sup> schreiben der Atrophie der *Muscularis* grosse Bedeutung zu; es sollen, ihrer Meinung nach, davon kleine Aneurysmen (*Aneurysmata miliaria*) entstehen. Viele Autoren fanden auch eine rundzellige Infiltration der *Muscularis*. Ich fand die *Adventitia* auf meinen Präparaten sehr oft kleinzellig infiltrirt.

Ohne weiter darauf einzugehen, ob die Veränderungen in unseren Gefässen ihren Ausgangspunkt in der Intima, wie das Heubner will, oder in der *Muscularis* und in den *Vasa vasorum*, wie es Rumpf, Koester, Orlowski behaupten, oder in der *Adventitia* (die sog. *Periarteriitis gummosa*; Baumgarten), oder endlich in allen drei Membranen, wie das Oppenheim lehrt, wollen wir nun, die Frage nach der specifischen Natur der Veränderungen auf der Seite lassend, zu der uns interessirenden Frage der sog. *Arteriomata* schreiten.

Bei der Beschreibung des Brückendurchschnitts haben wir Gefässe bemerkt, die scheinbar doppelte Wandungen besitzen: neben den älteren eine neue *Adventitia*, *Muscularis*, *Elastica* und Intima. Auf ähnliche Bilder hat schon vor 25 Jahren Heubner in seiner klassischen Arbeit über die syphilitischen Veränderungen in den Hirngefässen aufmerksam gemacht<sup>3)</sup> und gab ihnen den obigen Namen. Kurz aufgefasset ist seine Beschreibung folgende:

---

1) Goldflam, Ueber die Rückenmarkssyphilis. Wiener Klinik. 1893. Hft. 2 u. 3.

2) Rumpf, Die syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems. Wiesbaden 1887. S. 66.

3) Heubner, Die luetische Erkrankung der Hirnarterien. Leipzig 1879. S. 148 ff.

Das Endothel, vom syphilitischen Gift im Blut gereizt, wuchert. Zwischen diesem und der *Elastica* bildet sich eine Granulationsschicht, in welche aus den *Vasa vasorum* Rundzellen eindringen. Zwischen dem neugebildeten Granulationsgewebe und dem Endothel kommt in gewissem Stadium der syphilitischen Neubildung eine neue *Elastica* zum Vorschein, als Ausdruck eines Stillstandes der Wucherung des Endothels und als ein Symptom einer wenigstens zeitlichen Genesung. Das Endothel, wenn dasselbe vom syphilitischen Gift nicht mehr gereizt wird, beginnt seine Thätigkeit, welche es vordem gehabt hat, als es im jugendlichen Organismus die *Muscularis* bedeckte.

Auf die Frage, von wo diese neue *Elastica* herkommt, giebt es, nach Heubner's Meinung, nur eine Antwort: aus dem Endothel oder den unterhalb liegenden Zellen — seinen Derivaten. In der gewucherten *Intima* unterscheiden wir zwei Schichten: eine innere, die aus compacten, dicht an einander, concentrisch zum Lumen gelegenen Zellen besteht, und eine äussere, zellenarme, hauptsächlich aus intracellulärer, fibrinöser Substanz. Die erstere wird mit Carmin intensiv roth gefärbt, die andere dagegen blass. Weiterhin folgt die alte *Elastica*, nachher die *Muscularis* mit den concentrisch gelagerten Zellen, und noch weiter die *Adventitia* mit ihren Spalten. Wenn wir die frühere Arterie mit der neuen vergleichen, so fällt uns ausgesprochene Aehnlichkeit auf: in der syphilitischen Neubildung sehen wir eine differencirte *Adventitia*, *Muscularis* und *Elastica* mit dem Endothel. Es ist zwar schwer aus dem anatomischen Bilde auf die physiologischen Eigenschaften zu schliessen. A priori können wir aber den Muskelzellencharakter der Zellen der neugebildeten *Intima* nicht in Abrede stellen. Wir dürfen also einigermassen über ein neues Gefäss im Gefässe, über sog. *Arteriomata*, sprechen.

Rumpf (l. c.) ist einer anderen Meinung über die *Arteriomata*. Er betont die Veränderungen, denen in diesen Fällen die *Elastica* unterliegt. Sie schwillt vielfach, zerfällt und spaltet sich in dünne Fasern. Zwischen die gespalteten und auseinandergedrängten Fasern der *Elastica* wächst das Granulationsgewebe hinein und differencirt sich in gewissem Grade in seinen inneren Theilen. Die inneren Fasern der *Elastica* wuchern und schwellen und werden unter dem gegenseitigen Druck des Granulationsgewebes und des Blutstroms compacter.

Obermeyer (l. c.) beschreibt ausführlich in seinem ersten Falle dieluetischen Veränderungen der Gefässe und betont, dass er die häufig bemerkte neue *Elastica* mit Heubner für ein Product des Endothels, für ein Symptom gewissen Stillstands desluetischen Entzündungsprocesses hält. Was die Heubner'schen *Arteriomata* an-

betrifft, so sagt er, dass er in einigen Gefässen mit stark gewucherter Intima um einige kleine Lumina concentrische Schichten länglicher, „stäbchenförmiger Kerne fand, die den Muskelkernen aufs Täuschendste ähnlich sehen.“

Mehr Erwähnungen betreffs der Heubner'schen Arteriomata gelang es mir in der Literatur kaum zu finden. Unter den polnischen Autoren beschreibt Orłowski ähnliche Arteriomata, wenn „die innere Schicht der gewucherten Intima mit den stäbchenartigen Kernen die neue *Elastica* bedeckt, auf der sich ein Endothel entwickelt, mit einem Worte es entsteht in der alten geschlossenen Arterie ein neues Gefäss mit doppelten Wandungen“ (l. c. S. 102). Verfasser führt eine Abbildung, die seine Beschreibung erklärt, an.

Die Anschauungart des Charakters der inneren Schicht der gewucherten Intima hat nicht nur theoretisches Interesse. Wenn wir den Muskelcharakter dieser Zellen annehmen, so wird die Prognose in Betreff der Wiederherstellung der Function dieses Gefässes anders sein, als wenn wir den Bindegewebscharakter dafür annehmen: in ersterem Falle wird das Lumen längere Zeit erhalten bleiben und die neue *Muscularis* wird die Circulation fördern, in letzterem Falle dagegen wird das Bindegewebe, von seinen äusseren Theilen an, den narbigen Charakter annehmen, das Lumen wird enger, die Undurchgängigkeit nimmt zu.

Aus den beobachteten Bildern in unserem Präparate, wo die „Arteriomata“ in verschiedenen Entwicklungsstadien sich befanden, haben wir die Ueberzeugung gewonnen, dass es sich hier ausschliesslich um gewisse Differenzirung der gewucherten Intima handelt: in ihren äusseren Schichten verschwinden die Zellen, die intracelluläre Schicht wird grösser, die Zahl der Bindegewebsfasern nimmt zu, schrumpft und deformirt das Gefäss. Weiterhin schreitet der Process nach innen und führt zur Entartung der ganzen gewucherten Intima und nachher auch des ganzen Gefässes in einen bindegewebigen Strang. Was die neue *Elastica* anbelangt, so kann über ihre Entstehung nichts Bestimmtes gesagt werden.

\* \* \*

Die zweite Thatsache, welche vom pathologisch-anatomischen Standpunkt unsere Aufmerksamkeit verdient, ist die totale Pyramidenkreuzung auf unseren Präparaten von verschiedenen Höhen des Rückenmarks. Sogar in den oberen Halssegmenten konnten wir in den Bündeln, die den vorderen Pyramidenbahnen entsprechen, keine Spur der Entartung finden. Deshalb möchte ich auf dieser Stelle einige Worte über diese Bahnen sagen.

Die Pyramidenbahnen gehören, dank den Untersuchungen Flechsig's, Türck's, Hitzig's, Bechterew's, Fritsch's und Anderer, zu denjenigen Theilen des Nervensystems, die am genauesten erforscht sind; trotzdem aber sind noch viele Einzelheiten betreffs dieser Bahnen unaufgeklärt geblieben. Viel Licht wirft darauf die vergleichende Anatomie. Es ergab sich, dass bei niederen Thieren die Pyramiden durchaus keine solche Rolle spielen wie beim Menschen. Wagner und Starlinger<sup>1)</sup> haben bei Thieren die Pyramidenbahnen unterhalb der Medulla oblongata durchschnitten, und diese Thiere unterschieden sich gar nicht in ihren Bewegungen von den gesunden. Nach Bechterew<sup>2)</sup> sollen bei gewissen niederen Thieren (Hund, Katze) die vorderen Pyramiden gar nicht vorhanden sein. Bei einigen Wirbelthieren sollen sie sehr schwach entwickelt sein oder vollständig fehlen, bei anderen endlich sollen sie in den hinteren Rückenmarkssträngen verlaufen. Diese schwache Entwicklung der Pyramidenbahnen bei Thieren, im Vergleich mit denjenigen beim Menschen, hängt wahrscheinlich davon ab, dass ihre Bewegungen vornehmlich automatisch, nicht willkürlich sind.

Was den Verlauf der Pyramidenbahnen im Rückenmark des Menschen anbetrifft, so unterliegen, wie bekannt, diese Bahnen auf der Höhe des zweiten Halssegmentes der sog. Kreuzung, d. h. ein grösserer Theil der Nervenfasern geht von den vorderen Bündeln in die seitlichen der entgegengesetzten Seite (die sog. lateralen oder gekreuzten Pyramiden) über; der übrige Theil verläuft weiter in den vorderen Strängen (die sog. vorderen oder ungekreuzten Pyramiden — Türck's Säulen). Die lateralen Pyramiden verlaufen bis zu den untersten Abschnitten des Rückenmarks, die vorderen, über deren Kreuzung die Meinungen noch verschieden sind, verschwinden auf verschiedenen Höhen: zuweilen im Halsmark, zuweilen im Dorsalmark, sie sind sogar im Lendenmark nachgewiesen worden (Fall von Déjerine, citirt bei Bechterew). Allmählich gehen sie auf die entgegengesetzte Seite über, wie es Obersteiner behauptet; nach der Meinung einiger Forscher sollen sie mit ihren Endverzweigungen die motorischen Zellen derselben Seite umfassen.

Was das Verhältniss der gekreuzten Pyramiden zu den ungekreuzten anbetrifft, so hat Flechsig<sup>1)</sup> zahlreiche genaue Berech-

---

1) Starlinger, Die Durchschneidung der Pyramiden beim Hunde. Neurol. Centralbl. 1895. Nr. 9.

2) Bechterew, Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark. Leipzig 1893.

3) Obersteiner, Anleitung zum Studium des Baues der nervösen Centralorgane. Leipzig und Wien. 1896. S. 340 ff.



nungen ausgeführt (citirt bei Obersteiner), die wir im Bezug zu unserem Falle in Kurzem hier anführen.

In der Mehrzahl der Rückenmarke (75 Proc.) machen die lateralen Pyramiden unterhalb der Kreuzung 91—97 Proc. aller Pyramidenfasern aus, die vorderen Pyramiden dagegen 3—9 Proc. Die totale Kreuzung der Pyramiden, wenn alle Fasern in den lateralen Strängen verlaufen, kommt nach Flechsig in 11 Proc. der Fälle vor. Hier muss auch mein Fall zugerechnet werden. Es kommt auch vor, dass  $\frac{9}{10}$  aller Pyramidenfasern in den vorderen Strängen verlaufen, die in diesem Falle auf dem Querschnitte sehr mächtig erscheinen, das übrige  $\frac{1}{10}$  der Fasern bildet einen schmalen seitlichen Strang.

Totale Kreuzung kann nur eine Seite des Rückenmarks betreffen. Symmetrische Theilung, d. h. gleiches Verhältniss der vorderen Pyramiden zu den seitlichen auf beiden Seiten des Rückenmarks, kommt nur in 60 Proc. der Fälle vor.

In dem Gebiet, welches die entarteten Pyramiden darstellte, fanden wir zahlreiche gesunde Fasern zwischen den entarteten. Das sind theilweise von der Entartung verschonte Pyramidenfasern, theilweise aber jene Bahnen, welche nach Riedel und Wasilewski (citirt bei Bechterew) vom Kleinhirn nach unten centrifugal verlaufen.

Bei einseitigen entsprechenden Herden im Hirn beobachtete man vielfach im Rückenmark ausser der Entartung der vorderen Pyramiden auf der Seite des Herdes und der lateralen auf der entgegengesetzten Seite auch die Entartung der lateralen Pyramiden auf der Seite des Herdes. Diese Thatsache wurde auch experimentell erwiesen (Probst<sup>1)</sup>). Dadurch wurde auch die nicht selten beobachtete Erscheinung erklärt, nämlich dass bei Hemiplegikern Steigerung der Sehnenreflexe und sogar Fussclonus auch auf der gesunden Seite vorhanden sind. Wahrscheinlich verläuft ein Theil der entarteten Pyramiden auch in den Seitensträngen auf der der Hemiplegie entgegengesetzten Seite. Auf dieselbe Weise können wir auch diesen Befund erklären, dass auf unseren Präparaten, trotz des ausgiebigen Unterschieds im Grade der Entartung der Pyramidenbahnen auf beiden Seiten des Hirnschenkels und der Medulla oblongata, der Unterschied im Rückenmark der rechten und linken Seite verhältnissmässig sehr unbedeutend war.

Herr Prof. Oppenheim erlaube ich mir meinen besten Dank für die liebenswürdige Ueberlassung des Materials auszusprechen.

---

1) Probst, Zur Kenntniss der Pyramidenbahn. Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie. August 1899.

## XVIII.

Aus der Abtheilung für Nervenranke im israelitischen Spital  
in Warschau.

### Ueber Kleinhirngeschwülste.

(Vortrag gehalten in der IX. polnischen Aerzte- und Naturforscher-  
versammlung in Krakau im Juli 1900.)

Von

**Dr. med. L. E. Bregman,**

Primararzt.

(Mit 2 Abbildungen im Text.)

Den Geschwülsten des Kleinhirns gebührt unter den Hirntumoren eine besonders wichtige Stelle: zuerst wegen ihrer Häufigkeit, nach Starr kommen auf 300 Fälle von Neubildungen im Gehirn bei Kindern 96 auf das Kleinhirn, bei Erwachsenen 45. Petersen fand unter 287 Fällen bei Kindern 105 Tumoren im Kleinhirn. Aber nicht allein wegen ihres häufigen Vorkommens, sondern auch mit Rücksicht auf Diagnose und Prognose kommt den Kleinhirngeschwülsten eine Sonderstellung zu. Bezüglich der ersteren gehört das Kleinhirn zu denjenigen Hirntheilen, deren Erkrankung klinisch mit einer gewissen Sicherheit erkannt werden kann. Bramwell räumt den Kleinhirntumoren in Bezug auf Leichtigkeit der Localisation den 6. Platz ein (Basis cerebri, Brücke und Med. oblong., Centrum semiovale, Lobus occipitalis, Central-Windungen), Bruns führt sie, wie uns dünkt mit Recht, schon an 4. Stelle an (Basis cerebri, Centralwindungen, Sprach-region). Die Diagnose stützt sich bekanntlich 1. auf Herdsymptome — Ataxie, Schwindel — 2. Drucksymptome seitens der Nachbarorgane — Hirnstamm und Hirnnerven, 3. hochgradige und frühzeitige allgemeine Hirndrucksymptome.

Was nun die ersteren, die Herdsymptome, betrifft, so ist es zu Gentüge bekannt, dass die sog. cerebellare Ataxie keineswegs für Kleinhirnerkrankungen pathognomonisch ist, dass sie vielmehr bei verschiedener anderer Localisation — Brücke, Hirnschenkel, sogar Stirnhirn (Bruns) angetroffen werden kann. Nach den interessanten Ausführungen des letztgenannten Autors entsteht das Symptom bei einer Läsion der zur Erhaltung des Körpergleichgewichts dienenden Klein-

hirnbahnen, die vom Kleinhirn — centripetal und centrifugal — zum Grosshirn, Hirnstamm und Rückenmark ziehen, nur ist bei einer Erkrankung des Kleinhirns, wo die ebengenannten Bahnen auf einem kleinen Raum beisammenliegen, die Ataxie am stärksten ausgesprochen. Die Thatsache ferner, dass auch die verschiedenen Theile des Kleinhirns in Bezug auf die Ataxie ungleichwerthig sind, dass letztere, wie schon Nothnagel hervorhob, bei Läsionen des Wurms, namentlich dessen hinterer, unterer Partie am häufigsten auftritt, findet gleichfalls in den anatomischen Verhältnissen ihre Erklärung, da gerade der mittlere Theil des Kleinhirns — bis zum Corpus dentatum — es ist, der die wichtigsten Verbindungsbahnen birgt. Es kann also eine Erkrankung einer Hemisphäre dann erst eine Gleichgewichtsstörung hervorrufen, wenn sie auf die mittlere Partie einen Druck ausübt, allerdings wird diese Störung dann bei der Einseitigkeit der Affection um so augenfälliger werden müssen (Bruns).

Bei der Beurtheilung der Nachbarsymptome ist eine genaue Kenntniss ihrer zeitlichen Entwicklung sehr wünschenswerth: in einem vorgeschrittenen Krankheitsstadium kann ohne diese Kenntniss die Differentialdiagnose zwischen einer directen Läsion der betreffenden Gebilde, Hirnschenkel, Pons, Med. oblongata, und einer Kleinhirnerkrankung auf Schwierigkeiten stossen. Andererseits soll es nicht unerwähnt bleiben, dass für manche, wenigstens bisher als Nachbarschaftssymptome gedeutete Erscheinungen es wahrscheinlich gemacht wurde, dass sie eine mehr directe Beziehung zur Kleinhirnläsion haben. So ist es nach den neueren physiologischen Forschungen sichergestellt, dass das Kleinhirn einen directen — nach Luciani dreifachen: tonischen, sthenischen und statischen — Einfluss auf die Körpermusculatur ausübt und zwar bei halbseitiger Läsion auf die gleichnamige Körperhälfte, dass desgleichen die Augenmuskeln im Sinne einer gleichnamigen associirten Bewegung beeinflusst werden. Bei Kleinhirngeschwülsten findet man nicht selten einseitige motorische Störungen — Lähmung, Ataxie, auch Intentionszittern — die entgegen dem, was bei Druck auf die entsprechende Ponshälfte zu erwarten wäre, die gleichnamige Körperseite einnehmen. Nach Oppenheim hat solches etwa in der Hälfte aller Fälle (von Hemiplegie) statt. Die dafür gegebenen Erklärungen — Druck auf die Pyramidenbahn unterhalb der Kreuzung, Verschiebung des Hirnstammes auf die entgegengesetzte Seite und Druck seitens der Knochen — erscheinen etwas gekünstelt, die Annahme einer directen Kleinhirnwirkung bei Berufung auf das physiologische Experiment bei Weitem wahrscheinlicher. Desgleichen wären die seitlichen Blicklähmungen und auch der so häufig beobachtete seitliche

Nystagmus (der etwa dem Intentionszittern entsprechen würde) als directe KH-Symptome zu deuten.

Ein sehr charakteristisches und vielleicht zu wenig gewürdigtes Symptom bei KH-Geschwülsten ist die Nackensteifigkeit und Rückwärtsbeugung des Kopfes: es fehlt in keinem der hier zu beschreibenden Fälle.

Die Hinterkopfschmerzen sind nicht constant: bloss einer von meinen 3 Kranken hatte sie, klagte aber ausserdem über Schmerzen in der Stirn, die anderen localisirten ihre Schmerzen vornehmlich in der Stirn, oder gaben überhaupt keine bestimmte Localisation an.

Ich gehe nun nach diesen kurzen Vorbemerkungen zu der Beschreibung meiner Fälle über, die ich in einem kurzen Auszuge aus der Krankengeschichte anführen werde.

Fall I (wurde von Herrn Coll. A. Wizel gütigst an meine Abtheilung adressirt). 6jähriger Knabe S. D. Die Mutter des Pat. hatte in ihrer Kindheit Krämpfe. Die Geschwister leiden an scrophulösen und tuberculösen Affectionen und Krämpfen. Pat. entwickelte sich langsam. Vor 1 Jahr ein tuberculöses Knochenleiden. Seit 5—6 Monaten Anfälle von Kopfschmerz mit Erbrechen, allmählich sich steigend und mehrend, in letzter Zeit verbunden mit starker Rückwärtsbeugung des Kopfes und Bogenkrümmung des Rumpfes. Nach dem letzten Anfall rasche Erblindung im Verlauf von 2 Tagen. Seit einigen Wochen Gang eines Betrunkenen, seit 2 Wochen kann Pat. ohne Stütze überhaupt nicht mehr gehen.

St. praesens 21. II. 1900. Grosse Euphorie, manchmal Schläfrigkeit. Kopfschmerzen unbedeutend, vornehmlich in der Stirn. Schädelpercussion nicht schmerzhaft. P. 96, regelmässig. Beiderseitige Amaurose und Neuritis optica mit Uebergang in Atrophie. Pupillen weit, reagieren schwach. Augenbewegungen nach rechts beschränkt, andere frei. In der rechten Gesichtshälfte choreatische, arhythmische Zuckungen. Bewegungen der Zunge nach rechts beschränkt; die ganze Zunge zeigt fibrilläres Zittern. Active und passive Bewegungen des Kopfes, namentlich nach rückwärts erschwert und schmerzhaft. Während der Untersuchung einige Male anfallsweise starke Rückwärtsbeugung des Kopfes von der Dauer einiger Minuten. Gang cerebellar-ataktisch-paretisch, nur mit Unterstützung seitens einer zweiten Person möglich. Die Beine werden beim Gehen stark gespreizt, das Schwanken findet gleichmässig nach beiden Seiten statt. Sehnenreflexe stark erhöht, beiderseits Fussclonus. Keine anderen Störungen.

Während der 2wöchentlichen Spitalbeobachtung einige Anfälle von starkem Kopfschmerz mit Erbrechen und hochgradigem Opistho- und Emprostotonus. Im Anschluss an einen solchen Anfall plötzlicher Exitus (8. III.) unter Lähmung der wichtigsten Lebenscentra.

Klinische Diagnose. Nach der ganzen Entwicklung des Leidens und den allgemeinen Hirndrucksymptomen war eine Hirnneubildung sicher. Die cerebellare Ataxie, die frühzeitige Amaurose sowie die hochgradige Intensität des Hirndruckes wiesen auf das Kleinhirn hin. Andere Symptome stützten diese Annahme und gestatteten eine noch genauere (Wahrscheinlichkeits-)Diagnose.

1. Zuckungen in der rechten Gesichtshälfte — durch Druck auf den rechten Facialiskern oder -Nerv.

2. Seitliche Blicklähmung nach rechts — entweder, wie oben auseinandergesetzt, als directes Kleinhirnsymptom oder gleichfalls durch Druck auf das in der Brücke supponirte Centrum für associirte Bewegungen.

3. Die Erschwerung der Zungenbewegung nach rechts — wahrscheinlich durch Druck auf die Fasern des 1. Hypoglossus nach seiner Kreuzung in der rechten Brückenhälfte.

4. Stark erhöhte Sehnenreflexe und Paraparese der unteren Extremitäten — durch Druck auf die Brücke.

Nach Alledem wurde eine Geschwulst in der rechten Kleinhirnhälfte diagnosticirt. Bei dem späteren Auftreten der Ataxie konnte

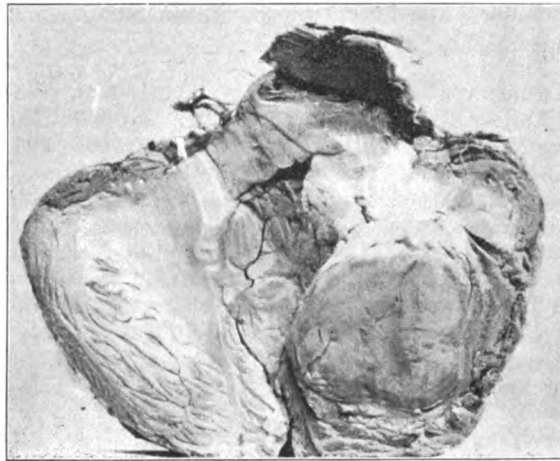


Fig. 1.

angenommen werden, dass der Ausgangspunkt der Geschwulst in der Hemisphäre zu suchen war, dass der mittlere Theil später erst einem Drucke unterlag. Laut der Anamnese war die tuberculöse Natur der Geschwulst am wahrscheinlichsten.

Die Autopsie (Prosector des Spitals Dr. J. Steinhaus) musste auf die Schädelhöhle beschränkt bleiben. Sie ergab ein grosses Tuberculum solitarium in der rechten Kleinhirnhemisphäre (vgl. Fig. 1). Die Neubildung reichte auf der dorsalen Seite bis zur Oberfläche, an dieser Stelle war die Pia verändert: verdickt, weiss, glänzend, narbenförmig eingezogen. Die Rindensubstanz war in der Nachbarschaft der Geschwulst erweicht. Keine miliare Herde in der Peripherie der Neubildung. Im Uebrigen hochgradiger Hydrocephalus.

Fall II. 61jähriger Kaufmann D. L. Anamnese, vom Pat. selbst erhoben, wegen seines psychischen Torpor ungenau. Angeblich seit einigen Wochen Kopfschmerz, Schwindel, Sausen im Kopfe, erschwerter Gang. Kopfschmerz hauptsächlich auf der Stirn, aber auch in der linken Occipitalgegend.

*St. praesens* (5. I. 1900). *Torpor cerebri*. Pat. nimmt gewöhnlich die horizontale Lage ein, liegt meist auf der linken Seite. Zum Sprechen ist er schwer zu bewegen, seine Antworten sind einsilbig. Schädelpercussion nicht schmerzhaft. Die spontanen Kopfschmerzen nicht von bedeutender Intensität. Beiderseitige Stauungspapille. Pupillen mittelweit, reagieren auf Licht. Puls 66, rhythmisch. Geht und steht bloß mit Unterstützung, klagt über Schwindel. Gang cerebellar-ataktisch-spastisch, ohne dass bei den Schwankungen eine bestimmte Richtung bevorzugt wird. Parese der unteren Extremitäten undeutlich, jedenfalls nicht erheblich. Die Muskulatur in allen Extremitäten hochgradig gespannt, die Sehnenreflexe (wahrscheinlich deshalb) nicht auslösbar. Keine anderen Störungen.

Während der 2monatlichen Beobachtung steigerte sich der *Torpor* allmählich immer mehr. Keine Anfälle von stärkerem Kopfschmerz, kein Erbrechen. Puls gewöhnlich verlangsamt bis 50. Der spastische Zustand der Muskulatur wurde immer stärker, in den unteren Extremitäten entwickelte sich eine Beugungscontractur. Anfangs vorübergehende, später bleibende Parese der linksseitigen Extremitäten und der linken Gesichtshälfte (sicher nur im Mundast). Nackensteifigkeit und Rückwärtsbengung des Kopfes. Drüsenpackete in der linken Inguinalgegend und in der r. Achsel. Hochgradigste Inanition und Erschöpfung. Exitus am 10. III. 1900.

**Diagnose.** Auch in diesem Falle waren die allgemeinen Hirndruckerscheinungen deutlich genug ausgesprochen (nur das Erbrechen fehlte) und bei der chronischen, fieberlosen Entwicklung musste eine Neubildung angenommen werden. Das einzige im Beginn verzeichnete Herdsymptom war die cerebellare Ataxie: wir mussten demnach unter den oben ausgeführten Reserven an das Kleinhirn denken. Die ausgebreiteten Muskelspannungen schienen auf einen hochgradigen Hydrocephalus hinzuweisen (vielleicht auch einen Druck auf die Brücke), beides konnte mit der obigen Annahme in Einklang gebracht werden.

Die später hinzugetretene linksseitige Hemiplegie mit Beteiligung des linken *Facialis* konnte schwerlich auf einen Druck auf die Brücke zurückgeführt werden, da in solchem Falle vielmehr eine gekreuzte Lähmung (*Hemiplegia alternans*) zu erwarten wäre, es müsste denn der *Facialis* gleichfalls oberhalb der Kreuzung dem Drucke unterliegen — eine Annahme, die wenig plausibel schien. Andererseits wurde schon oben erwähnt, dass eine gleichnamige Hemiplegie bei einseitigen (also in diesem Falle etwa linksseitiger) Kleinhirnläsionen nicht selten vorkommt: dass unter solchen Umständen der *Facialis* auf derselben Seite lädirt sein kann, liegt auf der Hand. Die Localisation des Kopfschmerzes in der linken Hinterhauptgegend und das dauernde Liegen auf der linken Seite (R. Schmidt) konnte eventuell zur Stütze unserer Annahme — linksseitige Kleinhirnläsion — ins Feld geführt werden. Auf der anderen Seite aber sprach dagegen das Fehlen anderweitiger Nachbarschaftsdrucksymptome, der wenig stürmische Charakter der

allgemeinen Hirndruckerscheinungen, das Fehlen von Erbrechen und Amaurose. Eine andere Localisation — etwa in der rechten Grosshirnhemisphäre und besonders im linken Stirnhirn (starke psychische Symptome, Ataxie, später linke Hemiparese) war nicht mit Sicherheit auszuschliessen.

Die Autopsie, ausgeführt von Dr. J. Steinhaus am 11. III., bestätigte unsere Annahme einer Neubildung in der linken Kleinhirnhälfte, ausserdem fanden sich aber noch 2 tuberculöse Herde in der rechten Grosshirnhemisphäre: der eine im Thalamus opticus, der andere in der Convexität des rechten Occipitallappens unmittelbar unterhalb der Rinde. Die Kleinhirngeschwulst (vgl. Fig. 2) von ungewöhnlicher Grösse nahm nahezu die ganze linke Hemisphäre, sowie einen grossen Theil

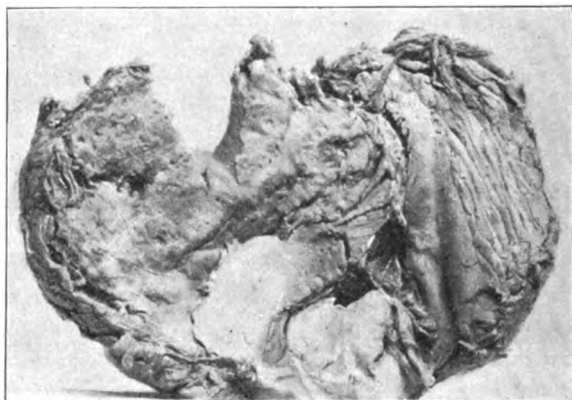


Fig. 2.

des Wurms ein, namentlich dessen hintere und untere Partie. Die Geschwulst erreichte fast überall die Oberfläche, die Pia zeigte aber nirgends solche Veränderungen, wie in unserem 1. Falle. Die mikroskopische Untersuchung bewies die tuberculöse Natur der Neubildung, in den Detritusmassen fanden sich zahlreiche Riesenzellen.

In diesem Falle verdient hervorgehoben zu werden Folgendes:

1. erinnert er uns daran, dass wir bei der Diagnose der Hirntumoren an die mögliche Multiplicität derselben denken müssen und namentlich da, wo Verdacht auf Tuberculose besteht. Der Herd im Thalamus opticus könnte für die linksseitige Hemiparese beschuldigt werden, da aber die Kleinhirngeschwulst Aehnliches verursachen konnte, muss die Frage in suspenso bleiben.

2. Solitærtuberkel sind in so vorgerücktem Alter selten.

3. Trotz der Grösse der Kleinhirngeschwulst waren die localen Druckerscheinungen relativ wenig bedeutend, von Seiten der

Hirnnerven fehlten — ausser der Gesichtslähmung — jegliche Erscheinungen: die Geschwulst wuchs innerhalb der Hirnsubstanz, ohne die äussere Form des Organs wesentlich zu verändern, und brachte eine nur sehr mässige Vergrösserung desselben zu Stande.

4. Beim Vergleich unserer beiden Fälle fällt in die Augen der grosse Unterschied ihres Verlaufs: hier eine langsam fortschreitende Inanition mit starkem Torpor cerebri, Neuritis optica, Pulsverlangsamung, aber relativ geringen Kopfschmerzen und ohne Erbrechen, dort stürmische Anfälle von Kopfschmerz mit Erbrechen und stärksten Muskelspannungen, Amaurose und Exitus in einem solchen Anfälle. Aus den anatomischen Verhältnissen ist dieser Unterschied nicht leicht zu erklären, denn im 2. Fall war die Geschwulst sogar grösser und der Hydrocephalus war in beiden annähernd der gleiche. Die Veränderungen der Pia waren im 1. Falle auf so einen kleinen Raum beschränkt, dass es schwer fällt darauf die ganze Schuld zu schieben, obgleich im Allgemeinen die Reizerscheinungen bei Hirnleiden, wie es scheint, wesentlich von der Betheiligung der Hirnhäute abhängig sind. Die Entwicklung des Leidens war gleichfalls in dem zweiten, weniger stürmischen Falle, wie es scheint, noch rascher als im ersten — kann also auch wohl kaum zur Erklärung hinzugezogen werden. Möglicherweise ist der grosse Altersunterschied hierbei von Bedeutung: es mag sein, dass das Gehirn eines Kindes in stärkerem Maasse auf den Druck reagirt, als dasjenige eines Greises.

Fall III. 9jähriger Knabe Ch. S.<sup>1)</sup> Die Anamnese ergibt bezüglich Heredität nichts von Bedeutung. Entwickelte sich bisher regelmässig, lernte gut. Seit 10 Monaten Anfälle von Kopfschmerz ohne bestimmte Localisation, mit Uebelkeit und Erbrechen, im Beginn selten — alle 2—3 Wochen — dann immer häufiger. Vor 4 Monaten Gang eines Betrunkenen, kann seit 2½ Monaten gar nicht mehr gehen. Zu gleicher Zeit im Anschluss an einen starken Anfall plötzliche Amaurose. Seit jener Zeit hörten die Anfälle auf und zugleich begann sein Schädel sich zu vergrössern.

St. praesens (19. IV. 1900). Kopfumfang 56,5. Die Sagittalnaht ist deutlich auseinandergegangen. Ballotement der Parietalknochen.

Kopfschmerzen unerheblich, hauptsächlich in der Stirn. Schädelpercussion nicht schmerzhaft. Pat. ist bei Bewusstsein, Gedächtniss theilweise erhalten; antwortet auf Fragen nach längerer Zeit, oder — am häufigsten — wiederholt die ihm gestellte Frage mehrere Male nach einander, nicht selten noch nach mehreren Stunden, am nächsten Tage oder noch später; manchmal wiederholt er in der gleichen Weise seine eigene Antwort. Desgleichen wiederholt er die ihm zur Aufgabe gestellten Leistungen — Zunge ausstrecken, Hand erheben u. s. w. Spricht ununterbrochen, nicht selten sinn-

1) Demonstrirt in der Warschauer ärztlichen Gesellschaft.



los, verlangt z. B., dass ihm das Bein (worin er Schmerzen empfindet) amputirt werde, dass ihm der Bauch aufgeschlitzt werde u. s. w.; sehr häufig wiederholt er verschiedene Schimpfworte und zwar vornehmlich in der ihm im Uebrigen nicht geläufigen polnischen Sprache (Echo- und Koprolalia).

Beiderseitige Stauungspapille im Uebergang zur Atrophie. Anfangs vorübergehende, später dauernde Parese der rechten Gesichtshälfte, namentlich im unteren Theil, aber auch im Orbicularis oculi.

Kann weder stehen, noch sitzen. Kopf nach rückwärts und etwas nach rechts gebeugt. Opisthotonus von wechselnder Intensität, manchmal so hochgradig, dass Kopf und Rumpf unter einem rechten Winkel zueinander stehen.

Spastische Spannung aller Extremitäten, in den unteren Flexionscontractur. Die rechte untere Extremität vollständig gelähmt, die linke wird in der Hüfte bewegt. Die rechte obere Extremität paretisch, zeigt bei Bewegungen Zittern und Ataxie.

Kniereflexe nicht auslösbar, Clonus pedis beiderseits. Fusssohlenreflexe erhöht.

Während der 1 $\frac{1}{2}$  monatlichen Beobachtung wurde keine wesentliche Veränderung seines Zustandes beobachtet. Keine Anfälle von Kopfschmerzen, kein Erbrechen. Schmerzen in den Beinen. Nachts häufig unruhig. Wurde auf Verlangen seiner Mutter am 3. VI. entlassen.

Diagnose. Die gleichen Momente, wie in den vorigen Fällen — allgemeine Hirndruckerscheinungen, chronische fieberlose Entwicklung bei einem früher ganz gesunden Knaben — sprechen auch hier zu Gunsten einer Hirngeschwulst. Der Hydrocephalus, der hier zum Bersten der Nähte führte, ist secundär, die plötzliche Amaurose gleichfalls seine Folge — durch Druck auf das Chiasma. Der hohe Grad der allgemeinen Drucksymptome, die Gleichgewichtsstörungen, der starke, anfallsweise sich steigernde Opisthotonus — zeugen bestimmt für die Localisation im Kleinhirn. Die spastische Spannung der Musculatur (gleichwie im 2. Falle) muss auf den Hydrocephalus oder auf den allgemein gesteigerten Druck auf die Brücke zurückgeführt werden; die rechtsseitige Facialisparesie und die Parese der rechten oberen, sowie die stärker ausgesprochene Lähmung der rechten unteren Extremität dürfen in derselben Weise beurtheilt werden, wie im 2. Falle; falls diese Symptome von einer Kleinhirnläsion abhängig sind, so darf letztere in der rechten Kleinhirnhälfte angenommen werden.

In diesem Falle wäre Folgendes zu bemerken:

1. Das Bersten der Nähte im 9. Lebensjahre: es gehört zu den seltneren Vorkommnissen, obgleich schon in noch späterem Alter Aehnliches beobachtet wurde (bis zum 15. Jahre).

2. Das Aufhören der stürmischen Anfälle von Kopfschmerz

und Erbrechen von demselben Momente an, wo die Naht nachgegeben hat.

3. Der psychische Zustand des Patienten — eine Combination von Torpor cerebri mit Echo- und Koprolalie.

M. H.! Obwohl in allen diesen Fällen ein Kleinhirntumor mit ziemlicher Sicherheit diagnosticirt werden durfte und auch mit einer je nach dem Fall grösseren oder geringeren Wahrscheinlichkeit der betroffene Theil des Kleinhirns bestimmt werden konnte, hatten wir es unterlassen irgend welche auf die Exstirpation der Geschwulst oder auf die Entlastung des Gehirns hinzielende chirurgische Intervention vorzunehmen. Ich brauche nur auf die üblen Erfahrungen, die damit gemacht wurden, hinzuweisen. Auch da, wo die Geschwulst richtig diagnosticirt wurde, sind die Bedingungen für die Operation — Tiefe des Operationsfeldes, Nähe der Sinus, der Medulla oblongata — derartige, dass die Geschwulst nicht gefunden wird (Starr in 9 von 16 Fällen), oder nicht vollkommen entfernt werden kann. Aber auch bei vollkommen gelungener Exstirpation muss man auf allerlei Complicationen gefasst sein, wie mich ein vor etwa 3 Jahren im Heiligen Geistspital mit einer möglichsten technischen Geschicklichkeit operirter Fall lehrte, in dem jedoch das Hinzutreten einer Meningitis sich nicht verhüten liess. Desgleichen sind auch die verschiedenen zur Hirnentlastung vorgeschlagenen Operationen gerade bei den Kleinhirntumoren mit grosser Gefahr verbunden. Sogar die einfache Resection der Occipitalknochen, der Chipault am meisten das Wort spricht, ist, wie seine eigene Statistik beweist (1 Tod auf 4 Fälle) nicht ganz gefahrlos. Dass eine solche Resection auch wirklich zur Entlastung des Gehirns führt, kann nach den vielen veröffentlichten Fällen nicht wohl bezweifelt werden. Unser 3. Fall mit dem spontanen Bersten der Nähte beweist gleichfalls, wie wohlthätig eine Oeffnung des Schädels wirken kann. Die stürmischen Hirndruckanfälle hörten mit einem Schlage auf. Selbstverständlich sind nach der Resection die Bedingungen andere, der Schädel kann sich nicht vergrössern, aber es bildet sich dafür ein langsam sich vergrössernder Hirnprolaps als Ausweg für das dem Drucke ausgesetzte Gehirn.

---

## XIX.

Aus der Klinik von Prof. W. ROTH (Moskau).

### Zur Frage der Pathogenese von Rückgratsverkrümmungen bei Syringomyelie.\*)

Von

**Dr. S. Nalbandoff,**

Leiter der Abth. für chronische Kranke am Stadtkrankenhaus zu Odessa.

(Mit 4 Abbildungen.)

In dem bunten Bilde der Syringomyeliesymptome nimmt die Rückgratsverkrümmung eine der ersten Stellen ein.

Laut Statistik sowohl russischer (Roth) als auch ausländischer Autoren (Morvan, Schlesinger, Hallion) wird Rückgratsverkrümmung bei dieser Krankheitsform in 40—63 Proc. aller Fälle angetroffen. Nach unseren Daten erhebt sich diese Ziffer bis 74 Proc.

Trotz solcher Häufigkeit dieses Symptoms bleibt die Frage der Entstehung von Rückgratsverkrümmungen eine offene.

Die Frage der Wirbelsäulenkrümmungen soll vorläufig nicht berührt werden; der Gegenstand dieser Arbeit ist ein Fall von Syringomyelie mit scharf ausgeprägter Rückgratskrümmung, welcher zur Autopsie gelangte. Der pathologisch-anatomische Befund, welcher sich in diesem Falle ergab, bietet grosses Interesse, da er die Möglichkeit giebt, an eine Lösung der Frage der Entstehung von Wirbelsäulenkrümmung bei Syringomyelie näher heranzutreten.

1. Febr. 1899. In die Klinik für Nervenkrankheiten wurde Pat. Marie J., 40 Jahre alt, aufgenommen. Beschwerden: Schwäche der unteren Extremitäten.

Anamnesis. Vater im Alter von 40 J. an „Nervenfieber“ gestorben. Nichttrinker. Mutter starb 70 J. alt, war im Ganzen recht gesund. Dieselbe hatte 12 Kinder, von denen nur 3 am Leben sind; die übrigen starben in verschiedenem Alter, die Todesursachen weiss Pat. nicht anzugeben. Ein Bruder starb, 20 J. alt, an Lungentuberculose. Pat. ist das 6. oder 7. Kind. Ueber Schwangerschaftszeit, Geburtsakt und ihre erste Kindheit weiss Pat. nichts zu erzählen. Im Alter von 19 Jahren trat sie in Ehe, bis zu welcher sie sich vollkommen wohl gefühlt hatte. Nichts, was auf Trauma hindeuten könnte. Pat. hatte 12 Kinder, von denen kein einziges am Leben

\*) Mitgetheilt in der Neuropath. u. Psychiatr. Ges. in Moskau am 20. Jan. 1900.

ist. Nur eins der Kinder starb im Alter vor 3 Jahren, alle anderen noch vor Abschluss des ersten Lebensjahres. Die Todesursachen weiss Pat. nicht anzugeben. Aborte kamen nicht vor. Mann — Trinker. Lues nicht nachweisbar. Vor über 20 Jahren (19 Jahre alt) bemerkte Pat., dass an ihren Fingern ohne ersichtliche Ursache sich Abscesse zu bilden begannen. Dieselben traten an fast sämtlichen Fingern beider Hände auf und verliefen äusserst schmerzhaft, raubten Pat. den Schlaf und rieben sie auf. Diesen Panaritien und Tendovaginitiden verdankt Pat. die Verunstaltung ihrer Hände, mit welcher sie bei der Aufnahme in die Klinik erschien. Vor 15 Jahren trat ohne nachweisbare Ursache Gangränescenz der Nagelphalange des Mittelfingers der linken Hand ein: der Finger wurde in Chloroformnarkose exarticulirt. Vor 3 Jahren entstand in Zusammenhang mit Panaritium des Mittelfingers Phlegmone der rechten Hand und theilweise am Vorderarm. Anfangs bildeten sich, gleichzeitig mit den Fingerabscessen, Verschwielungen und Fissuren an den Fingern. Eine solche Ritze entstand auch am Mittelfinger der rechten Hand; Pat. achtete wenig darauf und arbeitete weiter, wie vorher. So entstand ein Geschwür, welches bis zum Knochen vordrang, Eiter producirt und zu Abscedirung Anlass gab, welche, wie bereits erwähnt, die Hand und den Vorderarm ergriff. Pat. wurde im Krankenhause an der Handfläche tiefe Incision gemacht und der Finger exarticulirt. Die Operation war schmerzhaft. In den letzten 10 Jahren zog sich Pat., meist im Schlafe, wiederholt Ambusturen an verschiedenen Stellen der oberen Extremitäten zu, wobei sie jedesmal Schmerz empfand, jedoch ganz geringen. Was die Affection der Schultergelenke betrifft, so ist deren Beginn in eine sehr entfernte Zeit zu verlegen, genau weiss Pat. denselben nicht zu bestimmen, doch giebt sie an, dass vor langer Zeit (10—12 Jahre) ohne ersichtliche Ursache (kein Trauma) die Bewegungen in diesen Gelenken immer mehr und mehr behindert erschienen und bei Bewegungen mit den Armen in diesen Gelenken ein Knirschen sich vernehmen liess. Schmerzen in den Schultergelenken hat Pat. niemals empfunden. Den Beginn der Rückgratsverkrümmung kann Pat. gleichfalls nicht genau angeben. Dieselbe entwickelte sich allmählich im Laufe der letzten 10 Jahre, langsam progressirend. Schmerzen in der Wirbelsäule hat Pat. niemals empfunden. Vor 4—5 Monaten begann ein Schwächegefühl in den Beinen, namentlich im rechten fühlbar zu werden. Die Schwäche nahm allmählich zu; zu ihr gesellten sich vor etwa einem Monate Schmerzen in den unteren Extremitäten, was dann auch die Pat. der Klinik zuführte.

St. praes. Pat. von kleinem Wuchse. Am Schädel nichts Bemerkenswerthes. Asymmetrie des Gesichts nicht constatarbar. Linke Lidspalte enger, als die rechte. Die ganze rechte Hand ist mit Narben verschiedener Grösse wie gesprenkelt — Folge von Ambusturen, zu verschiedenen Zeiten entstanden. Die Mittelfinger beider Hände sind nicht vorhanden (exarticulirt). Die Haut der Hohlhände ist trocken und bildet je eine ununterbrochene Schwiele. Die Finger sind stark alterirt: an einigen fehlt die Nagelphalange, andere sind ohne Nägel (Resultate ehemaliger Panaritien). Fast alle Finger sind im Zustande der Flexion und können wegen Ankylosen, welche aus den vorhergegangenen Phlegmonen, Tendovaginitiden und consecutiver Arthritis entstanden sind, nicht aus dieser Lage gebracht werden. Schulterzone: Die linke Schulter steht niedriger, als die rechte. Das linke Schultergelenk ist voluminöser, als das rechte und hat seine ge-

wöhnliche abgerundete Form eingebüsst; dieselbe ist verstrichen. Vergleichende Messungen der Gelenke *per fossam axill.* ergaben: Umfang des rechten Schultergelenks — 375 mm; Umfang des linken — 410 mm. Die normale Einsenkung unterhalb des linken Schlüsselbeins ist gleichfalls verstrichen. Eine solche Abweichung von der natürlichen Configuration des linken Schultergelenks ist durch eine sich hart anfühlende, eiförmige Geschwulst bedingt, deren Lage dem Kopfe des Oberarms entspricht. Einen bestimmten Eindruck über den Charakter der harten knöchernen Bildung



Fig. 1.

zu gewinnen, war schwierig, doch liess sich, nach Localisation und Form zu schliessen, Hyperplasie der Oberarmhöcker (*Tuber maj. et min. brachii*) annehmen. Die genannte knöcherne Bildung erwies sich als ziemlich umfangreich und war ohne Mühe auch auf Vorder- und Hinterseite der Schultergelenkgegend durchzuführen. Hier liess sich jedoch von der Knochenmasse eine etwa haselnussgrosse Partie isolirt palpiren, welche selbständig und unabhängig von der übrigen knöchernen Masse und dem Oberarm hin- und herbewegt werden konnte. Die Beweglichkeit dieses Körpers berechnete uns zum Schlusse, dass wir es hier mit einem abgebrochenen Knochenstück

zu thun hatten, welches am ehesten durch Fractur des Oberarmkopfes entstanden sein konnte. Bewegungen des Oberarms waren stets von Dislocation dieses Knochenstücks begleitet. Das rechte Schultergelenk bot keine Abweichung vom Normalen.

An Wirbelsäule und Brustkorb liess sich starke Kyphoskoliosis constatiren, und zwar mit nach hinten und rechts gewandter Convexität dritten Grades, d. h. mit Bildung eines Rippenhöckers rechterseits. Die Krümmung der Wirbelsäule nahm den ganzen Brusttheil derselben ein, war jedoch im oberen Brusttheil deutlicher ausgeprägt. Im unteren Brusttheil der Wirbelsäule herrschte Skoliosis vor, und zwar nach links gerichtete. In Folge der Localisation des Rippenhöckers im oberen Brusttheil war die gewöhnliche Dislocation des rechten Schulterblattes nach hinten und aussen eingetreten (s. Fig. 1).

Nervensystem. Seitens der Schädelnerven — mit Ausnahme der sensiblen Zweige des N. trigeminus — ist nichts zu vermerken. Die Function sämtlicher motorischer Schädelnerven ist in vollkommener Ordnung. Nystagmus nicht vorhanden. Kopfbewegungen in vollem Umfange ausführbar und von anreichernder Kraft. Bewegungen des Rumpfes beschränkt, was mit der Rückgratsverkrümmung in Zusammenhang stand. Die Kraft der erhaltenen Bewegungen herabgesetzt.

Obere Extremitäten. Active und passive Bewegungen in den Finger- gelenken sehr beschränkt. Im Radiocarpal- und Ellbogengelenk sind die Bewegungen sehr geschwächt, was vorzugsweise am linken Arm zu constatiren ist. Active Bewegungen im rechten Schultergelenk beschränkt und von einem weichen Knirschen begleitet. Den Arm zu erheben ist Pat. nicht im Stande; auch passiv gelingt diese Bewegung nicht. Passive Bewegungen von leichtem Knirschen begleitet. Kraft der Bewegungen merklich herabgesetzt. Noch beschränkter sind die Bewegungen im linken Schultergelenke: am besten ist noch die Beweglichkeit nach vorn erhalten, doch kann Pat. auch in dieser Richtung den Arm nicht einmal bis zur Horizontalebene erheben. Die Bewegungen sind äusserst geschwächt, die passiven von deutlichem, weit hörbarem Knirschen begleitet.

Untere Extremitäten. Gehen ohne Stütze nicht möglich — Schwäche der unteren Extremitäten. In letzteren Rigiditätserscheinungen nachweisbar, jedoch von geringer Intensität. Bewegungen in allen Gelenken, mit Ausnahme der Sprunggelenke, in vollem Umfange ausführbar; der spastische Zustand der Wadenmuskeln beschränkt die Fussbewegungen. Die Muskelkraft ist überall, jedoch vornehmlich am rechten Bein, herabgesetzt.

Ernährung der Musculatur. Ueber den Ernährungszustand der Mm. interossei an den Händen liess sich angesichts ihrer starken Deformation, schwer etwas Bestimmtes aussagen. Deutliches Einsinken des Interossalraumes liess sich übrigens in der Gegend des M. inteross. I beiderseits feststellen. Die ganze linke Hand zeigte sich dicker, als die rechte, was durch reichlicher an ersterer entwickeltes Unterhautsfettgewebe bedingt war.

Messungen des Schulterumfangs:	rechts.	links.
in der Mitte —	255 mm	270 mm
„ „ Vorderarms: Umfang an der		
Grenze des oberen und mittleren Drittels —	230 mm	240 mm
Grenze des mittleren und unteren Drittels —	180 mm	200 mm.

Von den Muskeln, welche dem linken Schultergelenk anliegen, ist nur die *Port. claviculæ m. deltoidei* abgemagert, die *Port. acromialis et spinalis* erscheinen eher hypertrophirt. Dasselbe gilt auch von den anderen Muskeln in der Umgebung des Schultergelenks — den *Mm. infra- et supraspinati, subscapularis*. Die Muskeln sind überall etwas schlaff anzufühlen. Die Rückenmuskeln sind merklich abgemagert; der lange Rückenextensor ist beiderseitig abgeflacht. Die Beinmuskeln lassen keine Abmagerung erkennen.

Untersuchung der elektrischen Erregbarkeit zeigte, dass alle Muskeln mit Ausnahme des *M. interosseus I* sowohl auf inductiven, als auf constanten Strom reagieren, blos an einigen ist quantitativ herabgesetzte Erregbarkeit nachweisbar, und zwar an den *Mm. deltoidei, supra- et infraspinati, cucullares, latissimi, tricipites, bicipites, extensores dig. com., supinatores, quadricipites*. *M. interosseus I dext.* ist weder auf inductiven, noch auf constanten Strom erregbar.

*Biceps- und Tricepsreflexe* am linken Arm nicht vorhanden, am rechten normal. *Kniereflexe* stark gesteigert. *Fussclonus*. *Plantarreflexe* von normaler Stärke.

**Sensibilität.** *Tactile Sensibilität* überall erhalten. *Schmerz- und Temperaturempfindlichkeit* an den oberen Extremitäten herabgesetzt, doch fallen hier die Grenzen beider Sensibilitätsarten nicht zusammen. Die Grenzlinie herabgesetzter Schmerzempfindlichkeit am Rumpfe reicht vorn bis an die 3.—4. Rippe; hinten links bis zur Mitte des entsprechenden Schulterblatts, — rechts bis zum unteren Winkel der rechten *Scapula*. Tief herabgesetzt, doch nicht bis zur völligen Anästhesie, erweist sich die Schmerzempfindlichkeit hinten an beiden Schultern und an beiden Händen. Sonst ist überall die Schmerzempfindlichkeit wohl vermindert, jedoch nicht hochgradig. Das Gebiet herabgesetzter Temperaturempfindlichkeit zeigt im Allgemeinen dieselbe Localisation, reicht jedoch am Rumpfe niedriger herab und zwar vorn bis zum *Scrobiculum cordis*, hinten ungefähr bis zum Niveau des 12. Brustwirbels. Die Untersuchung des bezeichneten Gebiets mit mittleren Wärme-graden (25° und mehr) ergab, dass an den Händen, Vorderarmen und Schultern *Pat. Temperaturdifferenzen* von 11° nicht mehr unterscheidet, am Rumpf — Differenzen von 3—5°, an Schultern — 2°. Eine geringe Herabsetzung der Temperatur- und Schmerzempfindlichkeit ist an der rechten Wange in Form eines etwa zweifingerbreiten Streifens zu constatiren, welcher nach hinten an den verticalen Ast des Unterkiefers, oben an den äusseren Gehörgang grenzt. Hier unterscheidet *Pat.* eine *Temperaturdifferenz* von 2½°—3°, während die anliegenden Stellen schon für eine Differenz von 1° empfindlich sind.

Keine Beschwerden über Schmerzen in oberen Extremitäten und Rumpf. Muskeln und Nervenstämme nicht schmerzhaft bei Druck. Keine Schmerzen in den unteren Extremitäten. *Musculatur* und *Nervenstämme* (*N. crurales* und besonders *N. peroneus*) gegen Druck äusserst empfindlich. *Sensibilität* (sämmliche Formen) bei objectiver Untersuchung normal. *Gelenke* der unteren Extremitäten zeigen keine Abweichung vom Normalen. An der *Psyche* ist nichts wesentlich Abnormes zu bemerken, bis auf einige intellectuelle Schwerfälligkeit.

*Innere Organe.* *Harnabsonderung* normal. Neigt zu Verstopfungen. Seitens der Lungen Symptome der Bronchitis.

Pat. verweilte in der Klinik vom 1. Februar bis zum 3. Mai 1899, worauf sie dann in ein Asyl für chronische Kranke übergeführt wurde, woselbst sie am 12. Aug. 1899 verschied.

Verlauf. Schwäche der unteren Extremitäten steigerte sich allmählich. Am 14. März stellte Pat. das Gehen ein. Bald nach Eintritt der Pat. in die Klinik traten in den unteren Extremitäten willkürliche Schmerzen auf, welche zeitweise bedeutende Intensität erreichten. Dieses war vornehmlich in den letzten Lebenswochen der Pat. augenfällig. Von Zeit zu Zeit klagte sie über Parästhesien — Gürtelgefühl im Niveau des Nabels und in der Gegend der unteren Interkostalnerven. Untersuchung der Sensibilität der unteren Extremitäten ergab während der ganzen Beobachtungszeit negative Resultate. Der Zustand der Beweglichkeit und Sensibilität an unteren Extremitäten und Rumpf blieb unverändert. Anfang Februar bemerkte Pat., dass bei Versuch sich auf die linke Seite zu legen oder beim Wunsch, diese Lage gegen sitzende Stellung zu verändern, heftiger Schwindel eintrat. Letzterer war nicht von Verlust des Bewusstseins begleitet und verging schnell (in 1—2 Min.). Diese Erscheinung war dermassen constant, dass Pat. bei Lageveränderung Jemand bat, beim Sitzen oder Legen behülflich zu sein, und dann möglichst langsam und vorsichtig die betr. Bewegungen ausführte. Im Laufe der Zeit wurden die Schwindelanfälle seltener und büssten an Intensität ein. Am 16. März konnte völliges Aufhören von Schwindelzuständen constatirt werden. Doch bereits am 5. April begannen dieselben sich zeitweise wieder einzustellen, und zwar unter denselben Umständen, was dann bis zum Tode der Pat. persistirte.

Neben Progressiren der Krankheitserscheinungen in den unteren Extremitäten stellten sich Ende Juli bei Pat. Symptome ein, welche deutlich auf Bethheiligung des verlängerten Marks am Prozesse hinwiesen. Pat. begann über Dyspnoe und Asthma zu klagen. Bald gesellten sich behindertes Schlucken, Schwäche der Stimme und schliesslich auch Aphonie hinzu. Puls 90—100, von gleichmässigem Rhythmus. Hand in Hand damit steigerte sich die allgemeine Schwäche.

Am 12. Aug. starb Pat. bei Symptomen von Athmungslähmung.

Die Behandlung bestand im Wesentlichen aus spanischen Fliegen längs der Wirbelsäule und (einige Zeit) Natr. jodat.

Die Section wurde nach 24 Stunden von Dr. Iwanoff und Dr. Tutyschkin unter Anleitung des Herrn Dr. Pribytkoff ausgeführt. Genannten Collegen spreche ich an dieser Stelle meinen aufrichtigen Dank für die Mittheilung des nachfolgenden pathologisch-anatomischen Befundes aus.

Bei Abtragung des Schädeldachs fiel das letztere durch seine Dicke in die Augen. Das Gehirn zeigte, abgesehen von unbedeutendem Hydrocephalus internus, nichts Bemerkenswerthes. Innere Organe: Stauungserscheinungen seitens der Lungen und sehr ausgeprägte fettige Degeneration des Herzmuskels.

Zur Untersuchung des Rückenmarks wurde zur Eröffnung der Wirbelsäule geschritten. Dabei erregten gleich die ersten Bewegungen der Säge die Aufmerksamkeit der Anwesenden. Das Sägen des Knochens (der Wirbelbögen) machte nicht viel Mühe und war von einem ungewöhnlich dumpfen Ton begleitet. Es war ersichtlich, dass hier das Knochengewebe seine normale harte und compacte Consistenz eingebüsst hatte. Derselbe Eindruck wie von weichem Knochen wurde beim Durchschlagen der Bögen mit dem



Meissel an den Stellen, wo die Kypho-Skoliose das Sägen unmöglich machte, gewonnen.

Eine derartige Weichheit der Knochen war nur im Hals- und Brusttheile der Wirbelsäule zu vermerken. Beim Durchsägen der Bögen der unteren Lendenwirbel war der Eindruck ein ganz anderer: hier zeigten die Knochen normale Festigkeit und beim Sägen liess sich heller Schall vernehmen. Mit dem Meissel war der Knochen hier nur schwer zu spalten.

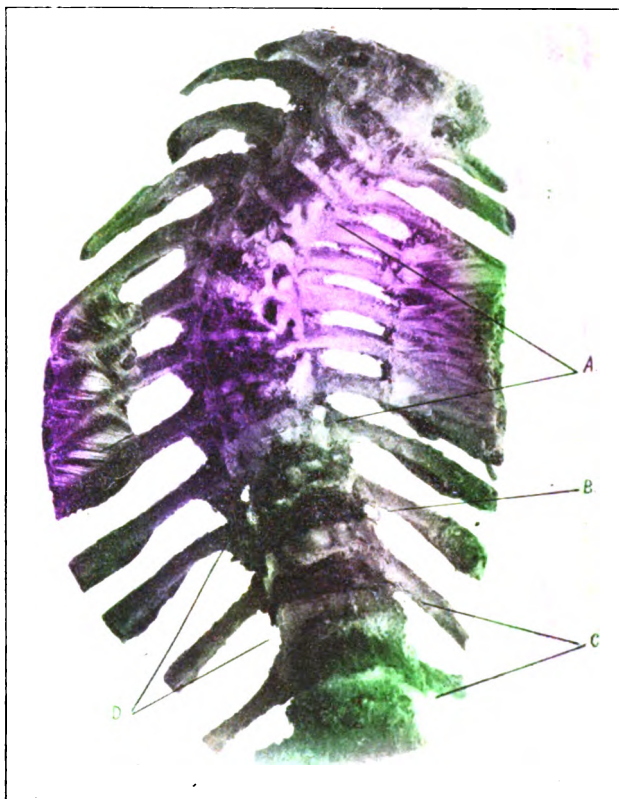


Fig. 2.

Die weiche Consistenz der Hals- und Brustwirbel, welche beim Vergleiche mit dem augenscheinlich normalen Lendentheile der Wirbelsäule besonders auffällig erschien, liess keinen Zweifel, dass es sich hier um tiefe nutritive Störungen in der Knochensubstanz handelte.

Ein Theil der Wirbelsäule mit den zugehörigen Rippen, wie auch Schädeldach und linkes Schultergelenk wurde behufs weiterer Untersuchung bei Seite gelegt.

Rückenmark. Das Rückenmark ergab bei mikroskopischer Untersuchung folgendes Bild: Schon im Niveau der 1. Halswurzel zeigte sich im

Centrum des Rückenmarks eine Spalte, welche in beide Hinterhörner vordringt. Von hier abwärts bis zur 6. Halswurzel erweiterte sich die Spalte allmählich und vergrößerte sich namentlich auf Kosten der Hinterhörner und hinteren Stränge. In der Gegend der 6. Wurzel wird auch die Substanz der Vorderhörner in den Process mit hineingezogen. Gleich unterhalb derselben erweitert sich die Spalte bedeutend, und gegen die 7.—8. Wurzel des Rückenmarks bildet die letztere bereits einen dickwandigen Sack. Weiter nach unten zu (1. Brustwurzel) entziehen sich die Hinterhörner und -Stränge dem Processe, dessen Schwerpunkt hier sich in den vorderen Theil des Rückenmarks verlegt, wobei die rechte Hälfte intensiver afficirt erscheint. Von dieser Stelle nach unten zu setzt sich die Höhle, sich abwechselnd erweiternd und verengernd, bis zum 11.—12. Brustsegment fort, wo sie ganz aufhört. Innerhalb dieses Rückenmarkabschnitts nimmt die Höhle überall vorzugsweise die vordere rechte Partie des Rückenmarks ein. Im Lendentheil des Rückenmarks ist (im Centrum) bloß gallertartige Consistenz zu vermerken.

Von der Beschreibung des Schädeldaches und linken Schultergelenkes müssen wir fürs Erste Abstand nehmen — dieselbe soll Gegenstand einer gesonderten Abhandlung werden — wollen nur bemerken, dass die in diesen Präparaten angetroffenen Veränderungen denjenigen Knochen- und Gelenkaffectionen am nächsten stehen, welche den pathologisch-anatomischen Namen „Arthritis et Ossitis deformans“ führen.

In dieser Arbeit sollen nur die Veränderungen der Wirbelsäule Gegenstand der Untersuchung werden.

**Wirbelsäule.** Die zur Untersuchung aufbewahrte Partie der Wirbelsäule enthält 7 Hals-, 12 Brust- und 1 Lendenwirbel. An jeder Seite befinden sich je 12 Rippen. Die Länge dieses Abschnitts ist in einer geraden Linie gemessen = 230 mm. Nach Entfernung der die Wirbel umgebenden Bänder und Muskeln hat die Wirbelsäule folgendes Aussehen: Von vorne gesehen macht sie eine scharfe Biegung nach rechts und hinten, welche am Halswirbel beginnt und am Knorpel zwischen 5. und 6. Brustwirbel endet. Vom 6.—7. Brustwirbel biegt sie allmählich wieder nach links und vorn um, die Abweichung erstreckt sich in dieser Richtung bis zum 1. Lendenwirbel (s. Fig. 2).

Im Ganzen bildet also die Wirbelsäule einen Bogen (Kyphoscoliosis), welcher nach links und vorn offen ist und dessen am weitesten vorspringender Theil von den Körpern des 4., 5. und 6. Brustwirbels gebildet wird (incl. Knorpel).

Der kyphotische und der skoliotische Bogen, aus deren Combination die vorliegende Krümmung der Wirbelsäule entstanden ist, wurden vereinzelt abphotographirt (s. Fig. 3 und 4).

Die Körper der oberen Brustwirbel bis zum 5. incl. haben neben der

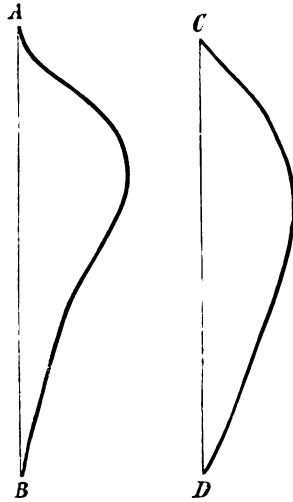


Fig. 3.

Fig. 4.

Bogenbildung eine Drehung nach rechts um die Verticalaxe erfahren, wodurch der linke Rand der Körper dieser Wirbel und mit ihnen auch die Befestigungsstellen der Rippen etwas hervortreten. Drehung in entgegengesetzter Richtung (nach links) hat in den unteren Brustwirbeln stattgehabt.

Vom 2. Brustwirbel an links, entsprechend den Verbindungsstellen der Rippenköpfe mit den Zwischenknorpeln, sind neugebildete Knochenmassen sichtbar. Letztere zeichnen sich durch glatte Oberfläche und unregelmässige Stalaktitenform aus. Aus den Zwischenknorpeln hervorgewachsen hängen einige von diesen Massen, wie am 4. Zwischenwirbelknorpel (zwischen 3. und 4. Wirbel), ersichtlich frei über dem Rippenköpfchen herab und sind nur theilweise mit dessen Vorderfläche verbunden. Andere, wie in der Gegend der 5., 6. und 7. Zwischenwirbelscheibe, wachsen gleichfalls vorzugsweise aus den letzteren heraus, sind jedoch z. Th. mit einander verlöthet und überbrücken so die Wirbelkörper, z. Th. nach hinten und seitwärts gewuchert und bilden mit den Rippenköpfchen und den Wirbelkörpern eine gemeinsame Knochenmasse (s. Fig. 2A).

In der Gegend der 9., 10. und 11. Zwischenwirbelscheibe links, z. T. auch an dem Knorpel zwischen dem 12. Brust- und 1. Lendenwirbel sind ebenso gestaltete Knochenstalaktiten zu sehen, nur sind sie bei Weitem nicht so deutlich ausgeprägt. Hier haben sie die Form kleiner rundlicher Vorragungen von der Grösse einer Haselnuss (s. Fig. 2C).

Identische Bildungen sind an den 4 letzten Zwischenwirbelknorpeln rechterseits zu sehen (s. Fig. 2D). In der Gegend des 10. Brustwirbelkörpers, seitlich und links, gleich unterhalb der Verbindungsstelle des Köpfchens der 10. Rippe und fest mit ihm verlöthet, befindet sich eine zweite knöcherne Bildung von runder Form und der Grösse einer grossen Haselnuss (s. Fig. 2B).

An den Stellen, welche dem Höhepunkt der Wirbelsäulenkrümmung entsprechen — dem oberen Brusttheil links und dem unteren Brusttheil rechts — sind die Wirbelkörper im Zustande der Resorption (keilförmige Wirbel nach Kocher).

Messungen einiger Wirbelkörper ergaben:

4. Wirbel	rechts	—	16 mm,	links	—	13 mm
6.	"	"	—	17	"	— 9 "
9.	"	"	—	15	"	— 13 "
11.	"	"	—	8	"	— 17 "

Die Körper der Wirbel haben stellenweise deutliche Rinnenform. Diese Form ist am 10. und 11. Wirbel deutlich ausgeprägt, namentlich rechterseits. Die Foramina nutritia der Wirbel zeigen keine Abweichung vom Normalen.

Die Zwischenwirbelscheiben erscheinen, soweit dieselben zu sehen sind, rechts und links von gleicher Dicke. Doch ist ihre absolute Dicke etwas geringer, als die normale.

An den Rippen findet man die bei Skoliose gewöhnlichen Veränderungen: Verkrümmung und Biegung derselben.

Hinten weist die Wirbelsäule, nach Entfernung der Wirbelbögen, nichts Absonderliches auf.

Musculatur. Zum Zwecke einer Untersuchung der Musculatur, welche der Wirbelsäule anliegt, entnahmen wir dem Präparate (des Rückgrats) eine ganze Reihe von Muskeln. Die tiefen, unmittelbar den Knochen der

Wirbelsäule anliegenden Muskeln konnten jedoch nicht erhalten werden, da dieselben gewöhnlich beim Herausheben des Rückenmarks zu Grunde gingen.

Zur Untersuchung wurden folgende Muskeln und Nerven genommen:

Mm. ileo-costales links in der Höhe des 8. Hals- und 3. u. 5. Brustwirbels,  
 " " rechts " " " " 3., 4. u. 10. Brustwirbels,  
 " levatores costarum links in der Höhe des 7. u. 11. Brustwirbels,  
 " " rechts " " " " 5. Brustwirbels,  
 " intercostales links in der Höhe des 2. u. 4. Brustwirbels,  
 " " rechts " " " " 5., 6. u. 11. Brustwirbels,  
 Nn. intercostales links " " " der 2., 5. u. 12. Rippe,  
 " " rechts " " " " 3. u. 7. Rippe.

Die Muskeln wurden vor der Härtung in 2 proc. Formollösung fixirt. Färbung theils mit Hämatoxylin und Eosin, theils nach Busch. Die Untersuchung der Muskelpräparate ergab als wesentlichsten Befund bei der Mehrzahl sowohl der rechtsseitigen, als der linken Muskeln das Bild neuritischer Amyotrophie: neben wohl erhaltenen Fasern fanden sich stark atrophirte. Die Zahl der Kerne war vermehrt, die Querstreifung in vielen Fasern geschwunden. Diese Veränderungen traten besonders deutlich an folgenden Muskeln hervor: M. ileocostal. III d., IV d., V s.; M. levat. cost. V d. und VII s.; M. intercost. V d., II s. und IV s. Bei anderen Präparaten fällt neben den erwähnten Veränderungen die starke Wucherung des Zwischengewebes, bedeutend vermehrte Anzahl der Bindegewebskerne und die Entwicklung von Fettgewebe in die Augen. Die Muskelfasern sind hier meist verschmälert, jedoch gleichmässig. Die Nervenstämme zeigen nichts Bemerkenswerthes.

Chemische Untersuchung der Wirbelknochen. Trotz der grossen Häufigkeit der tabetischen Knochenleiden sind chemische Untersuchungen der Knochen bei diesen Krankheitsprocessen doch fast nie vorgenommen worden. — Als einzige Arbeit, welche bis zur letzten Zeit in dieser Richtung erschienen ist und durch ihre interessanten Resultate wohlverdiente Beobachtung gefunden hat, ist die Abhandlung von Regnard zu nennen.

Autor befasste sich mit chemischer Untersuchung des Oberschenkelknochens eines Kranken, welcher an tabetischer Ataxie gelitten hatte. Augenscheinlich wurde die Diaphyse des Knochens, dessen Epiphyse arthropathisch verändert war, in Untersuchung gezogen.

Die Methode der chemischen Untersuchung wird vom Autor nicht genau angegeben, doch scheint es nach einigen Bemerkungen zu schliessen, dass nur die compacte Corticalsubstanz des Knochens einer Untersuchung unterzogen war.

Als Resultat ergaben sich folgende Ziffern:

100 g Knochen enthielten mineralische Stoffe 20 Proc.  
 " " " organische " 80 "

Diese Daten gewinnen besonderes Interesse in Anbetracht dessen, dass normal nach Frerichs enthalten:

100 g Knochen mineralische Stoffe 61,8 Proc.  
 " " " organische " 38,2 Proc.

Die organischen Stoffe vertheilten sich bei Regnard in folgende Proportion: Fette — 70 Proc., Ossein — 10 Proc.

Indem somit durch die chemische Untersuchung tiefgreifende trophische Veränderungen der Knochen, und zwar fettige Degeneration und Herabsetzung des Mineralgehalts constatirt waren, glaubt Regnard diesen Zustand als einen osteomalacieähnlichen ansehen zu dürfen; da nun aber Knochenpartien, welche weit von den arthritisch veränderten (arthrite seche) Theilen abstanden, zur Untersuchung gekommen waren, so hält Regnard die obigen Resultate seiner Untersuchung für den besten Beweis einer neuropathischen Entstehung der im Knochen nachgewiesenen trophischen Veränderungen.

In unserem Falle schritten wir auch zu einer chemischen Untersuchung der schon mit blossem Auge erkennbaren tiefgreifenden Nutri-tionsstörungen am Knochen, das versprach um so interessantere Aufschlüsse, als bei Syringomyelie derartige Untersuchungen bisher noch nicht unternommen worden sind.

Die Analyse der Knochen führte ich im Laboratorium für organische Chemie an der Moskan'schen Universität bei Prof. Bulyginsky, unter seiner unmittelbaren Aufsicht, aus. Bei dieser Gelegenheit spreche ich Prof. Bulyginsky für seine erfahrene Leitung und freundliche Bereitwilligkeit, mir immer mit Rath beizustehen, meinen tiefgefühlten Dank aus. seinen Assistenten, Dr. Makejew, bitte ich gleichfalls an dieser Stelle meinen Dank für seine liebenswürdige Unterstützung entgegenzunehmen.

Wegen der Verschiedenheit der chemischen Untersuchungsmethoden des Knochens und des Fehlens zuverlässiger normaler Ziffern hielten wir es für rathsam, parallel mit der Analyse pathologisch veränderter Knochen normale Knochensubstanz zu untersuchen. Für beide Untersuchungen wurde je ein Stück vom Lendenwirbelkörper, je zwei Stücke vom Brustwirbelkörper (III. und IV.) und zwei Dornfortsätze der Brustwirbel mit den zugehörigen Bögen genommen. Die normalen Knochen entstammten der Leiche einer an Pneumonia crouposa gestorbenen 39 Jahre alten Bäuerin.

Alle genannten Knochenstücke wurden klein gestossen, zerrieben und in Pulverform untersucht.

Die Untersuchung gab folgende Resultate:

Pathologisch veränderter Knochen:

100 Theile des Knochenpulvers enthielten an mineralischen Substanzen 47,62 Proc.

100 Theile des Knochenpulvers enthielten an organischen Substanzen 52,38 Proc.

Die organischen Stoffe vertheilten sich folgendermassen:

Fette 1,75 Proc.

Ossein u. a. Eiweissstoffe 50,76 Proc.

Normaler Knochen:

100 Theile des Knochenpulvers enthielten an mineralischen Stoffen 50,76 Proc.

100 Theile des Knochenpulvers enthielten an organischen Stoffen 49,24 Proc.

Die organischen Stoffe vertheilten sich folgendermassen:

Fette 6,88 Proc.

Ossein u. a. Eiweissstoffe 42,36 Proc.

Wenn wir nun diese Resultate resumiren, so müssen wir einerseits den verminderten Fettgehalt im pathologisch veränderten Knochen im Vergleiche zum normalen (und zwar um über 5 Proc.), andererseits die Vermehrung des Ossein und überhaupt Eiweissgehaltes in ersteren (um 8 Proc.) constatiren.

Aus diesen Ziffern weitere Schlüsse zu ziehen, halten wir nicht für möglich — dazu müsste eine ganze Reihe solcher Angaben vorliegen. Unter solchen Umständen wären weitere Untersuchungen dieser Art äusserst wünschenswerth. Beim Vergleich der von uns gewonnen Resultate mit den Angaben Regnard's fehlte jede Uebereinstimmung. Regnard fand vermehrten Fettgehalt, in unserem Falle ergab sich im Gegentheil Verminderung desselben. Eine Erklärung für diese Widersprüche ist um so schwerer zu finden, als nicht nur die Untersuchungsobjecte, sondern auch wohl die Methoden verschiedene waren. Doch müssen wir darauf hinweisen, dass der chemische Befund in unserem Falle dem histologischen Bilde auf das Vollkommenste entsprach.

#### Mikroskopische Untersuchung der Wirbelkörper.

Zur mikroskopischen Untersuchung der in den Wirbelknochen sich abspielenden Prozesse sägten wir aus denselben, links entsprechend dem Zwischenknorpel des 4. Brustwirbels, wo die Knochenanlagerung am augenfälligsten ausgeprägt war, rechts in der Höhe des Zwischenknorpels des 1. Lendenwirbels (zwischen dem 12. Brust- und 1. Lendenwirbel) je ein Stück aus.

Die Stückchen wurden zur Decalcination in 5 proc. Lösung von Ac. trichloracet. gelegt. Nach Entfernung der Kalksalze wurden die Stücke dann sorgfältig ausgewaschen und in gewöhnlicher Weise weiter behandelt: Einbettung in Celloidin, Färbung mit Hämatoxylin und Eosin.

Die Anfertigung aus dem Präparate einer Serie von Schnitten gab uns die Möglichkeit, die allmähliche Bildung der Knochenauflagerung vom Wirbelkörper zur Zwischenwirbelschicht zu verfolgen.

Diese Ordnung soll auch bei der Beschreibung eingehalten werden, damit das mikroskopische Bild als ein Ganzes vor das Auge tritt. 4. Brustwirbel: Am Wirbelkörper, wo der Krankheitsprocess am wenigsten deutlich ausgesprochen ist, sehen wir die Neubildung von Knochen aus dem Periost sich vollziehen. Um das letztere herum setzt sich eine straffe Schicht dünner Bindegewebsfasern an, deren Zellen bereits hier und da sternförmige Gestalt angenommen haben. Es ist dies neugebildetes osteoides Gewebe, welches in den tieferen Schichten Uebergänge in den Knochen zeigt. An manchen Stellen erscheint das neugebildete Gewebe wie vom Periost abgehoben, wobei die Lücke reticuläres Gewebe ausfüllt; das letztere ist zellarm und stellt die Höhle des künftigen Knochenmarkkanals dar. Solche Höhlen werden stellenweise auch von Gefässen, welche in das neugebildete osteoide Gewebe eindringen, formirt. Kurz, wir haben es hier mit energischem Knochenaufbau zu thun, welcher schliesslich langsam zur

Auflagerung von Knochensubstanz an der Peripherie des Wirbelkörpers führt. Wenn wir dem Zwischenwirbelknorpel näher rücken, treffen wir noch in bedeutendem Abstände von demselben auf Faserbündel, welche theils dem neugebildeten osteoiden Gewebe angelagert, theils in die Knochenmarkkanäle eingedrungen sind. Dieses zarte, stellenweise faserige Gewebe wird durch Hämatoxylin violett-rosa gefärbt, wodurch es von dem umliegenden neugebildeten und dem alten Knochengewebe deutlich absticht; hier und da trägt es grosse Knorpelzellen. Die absonderliche Färbung und das Vorkommen grosser Knorpelzellen lassen keinen Zweifel, dass es sich hier um proliferirtes Knochengewebe handelt, dessen Entstehung, nach den weiteren Präparaten zu schliessen, auf eine Wucherung des Gelenkknorpels und zwar am Rippen-Wirbelgelenk, zurückzuführen ist. Besonders zahlreiche Knorpelzellen von rundlicher und Eiform treten an der Grenze des Knochen- und des gewucherten Knorpelgewebes auf, wobei einige zweifellos im Theilungszustande begriffen sind.

Bei fortschreitender Durchsicht der weiteren Schnitte zeigt es sich, dass neben dem eben beschriebenen Prozesse, welcher in Wucherung des Knorpelgewebes besteht, ein Ersatz des letzteren durch osteoides sich vollzieht. Die Grenze zwischen beiden bildet eine deutlich gebrochene Linie. An manchen Stellen dringen die Gefässe unmittelbar aus der Knochenmarkhöhle in die Substanz des neugebildeten Knorpels ein und bilden eine selbständige Höhle, um welche sich osteoides Gewebe ablagert. Kurz gesagt, wir beobachten hier denselben Process, welcher normal beim physiologischen epiphysären Wachsthum des Knochens durch Umbildung präformirten Knorpels sich abspielt.

Die folgenden Präparate zeigen im Ganzen dieselben Veränderungen, nur wird die Schicht neugebildeter Knochenmasse immer stärker. Erst in unmittelbarer Nähe des Rippen-Wirbelgelenks erinnert das Bild lebhaft an Arthritis deformans. Neben regelloser Wucherung des Knorpelgewebes nach allen Seiten, Verdickung des Knorpels und Proliferation der Knorpelzellen werden Zerfaserung des Knorpels, Spalten und Erweichungsherde in demselben angetroffen. Was die Zwischenwirbelgegend betrifft, so ist hier im Grunde nichts von dem Obigen Verschiedenes zu vermerken. Allenfalls wäre zu erwähnen, dass an einigen Stellen inmitten vollkommen formirten osteoiden Gewebes vereinzelte circumscripte Inseln von Knorpelgewebe ins Auge springen, was wohl in vermehrtem und theilweise regellosem Wachsthum der Gewebe seine Erklärung findet. Durch die Wucherung und Verknöcherung der Gewebe, welche hier vom Zwischenwirbelknorpel ausgehen, ist die makroskopisch constatirte mächtige Exostose entstanden.

12. Brustwirbel. Die neugebildete Masse an der Peripherie in der Gegend des Zwischenwirbelknorpels rechts (zwischen dem 12. Brust- und 1. Lendenwirbel) war verhältnissmässig nicht gross — kleiner als eine Haselnuss. Bei mikroskopischer Untersuchung der neugebildeten Masse zeigte es sich, dass sie hauptsächlich aus Bindegewebe bestand; nur in der Gegend des Zwischenwirbelknorpels geht das Bindegewebe allmählich in osteoides über. Zur Bildung neuer Knochenmarkhöhlen kommt es hier nicht. Gleichzeitig mit dem peripherischen Process am Wirbel lässt sich in seinen centralen Theilen (an der Grenzfläche zwischen Knochen und Knorpel) stellenweise energische Knochenbildung aus Knorpelgewebe

constatiren. Die Knochenbälkchen sind in diesem Theile des Wirbels stark verdickt.

**Knochenmark.** Das Knochenmark zeigt lymphoiden Charakter; die Gefässe sind stark hypertrophirt; Fettgewebszellen in sehr geringer Anzahl. Die Knochenbalken erscheinen da, wo der Process am vorgeschrittensten ist, wie leicht verdünnt, die Knochenmarkhöhlen — erweitert. Ein anderes Aussehen hat das neugebildete spongiöse Gewebe. Das Gewebe der Knochen ist hier unvergleichlich compacter, die Bälkchen selbst dicker und die Knochenmarkhöhle kleiner, mit einem Worte, wir haben es hier mit *Eburneatio ossium* zu thun. Die Knochenmarkhöhlen sind meistentheils mit sehr zell- und gefässarmem reticulärem Bindegewebe ausgefüllt.

Wenn wir nun die gefundenen mikroskopischen Veränderungen an den Knochen der Wirbelsäule kurz zusammenfassen, müssen wir zur Ueberzeugung kommen, dass die hier vorliegenden Processe mit Arthritis deformans die grösste Aehnlichkeit haben. Bei Vergleich der Resultate unserer chemischen und mikroskopischen Untersuchung wird es deutlich, dass zwischen ihnen völlige Uebereinstimmung herrscht. Auch bei der mikroskopischen Untersuchung konnten wir nicht nur keine so colossale fettige Entartung constatiren, wie sie bei Regnard stattfand, sondern fanden überall eher Verminderung des Fettgehalts. Das Knochenmark hatte hier den Charakter des lymphoiden Markes, wie es ja bei den Knochen der Wirbelsäule normal der Fall ist, und war stark hyperämirt. Dieser Umstand erklärt den bei der chemischen Untersuchung des pathologisch veränderten Knochens gefundenen vermehrten (um 8 Proc.) Gehalt an Ossein und Eiweisskörpern.

Es unterliegt keinem Zweifel, dass wir einen Fall von Syringomyelie vor uns haben: die klinische Diagnose fand ihre Bestätigung bei der Autopsie. Eine ganze Reihe interessanter Fragen, welche durch diesen Fall angeregt werden, namentlich durch die Begleiterscheinungen, wie das Schultergelenkleiden, die multiplen schmerzhaften Panaritien, müssen wir bei Seite lassen, da es sich bei dieser Arbeit nur um die Krümmung der Wirbelsäule handeln soll. Wodurch ist hier diese Krümmung entstanden? Steht sie mit den Veränderungen in der umliegenden Musculatur in Zusammenhang und erscheint sie demnach als secundäres Leiden, oder haben wir es mit einem primären Knochenleiden, einer trophischen Störung im Knochengewebe zu thun? Wir können uns hier bei den historischen Daten bezüglich der Frage der Wirbelsäulenkrümmungen bei Syringomyelie nicht aufhalten, wollen nur darauf hinweisen, dass bis zur allerletzten Zeit die Pathogenese dieses Symptoms bei der genannten Krankheitsform unaufgeklärt bleibt.

Ein Theil der Untersucher, wie Prof. W. K. Roth, spricht sich zu Gunsten der Entstehung von Wirbelsäulenkrümmungen aus den Muskelveränderungen aus, andere, wie Morvan, halten diese Krümmung für ein Product trophischer Störungen in den Knochen. Beide Ansichten fassen auf rein theoretischen Erwägungen und entbehren



factischer Beweise. Deshalb werden auch in Leitfäden und Abhandlungen, wo auf die Klinik der Syringomyelie die Rede kommt, stets beide Anschauungen angeführt (Leyden — Goldscheider). Doch muss bemerkt werden, dass die jüngsten Autoren (Schlesinger, Brühl, Halion) allem Anschein nach mehr Sympathie für die knochen-trophische Theorie zeigen, ohne jedoch factische Beweisgründe zu Gunsten derselben anzuführen. Was nun unseren Fall anbetrifft, so geben die makroskopischen, mikroskopischen und chemischen Untersuchungsergebnisse so überzeugende und bestimmte Hinweise, dass in dieser Beziehung, wie uns scheint, keine Zweifel aufkommen können.

Der an der Wirbelsäule beobachtete Process gehört zweifellos zur Kategorie der Arthritis deformans (Ziegler). Die Arthritis deformans der Wirbelsäule oder anders Spondylitis deformans ist erst vor Kurzem als gesonderte Krankheitsform gekennzeichnet und behandelt worden (König, Lorenz) und deshalb noch keineswegs völlig erforscht. Die Hauptmerkmale dieser Krankheitsform nach den Leitfäden der Chirurgie von König und Albert wären folgende: Die Krankheit entwickelt sich in vorgeschrittenem Alter und ist eine Theilerscheinung eines gleichzeitig die grossen Gelenke der Extremitäten ergreifenden Processes. Am häufigsten werden die Intervertebralknorpel und die anliegenden Theile der Wirbelkörper afficirt. Nicht selten localisirt sich der Process in den Seitengelenken der Halswirbel. In sehr ausgesprochenen Fällen (Röhler) bildet sich totale Ankylose der ganzen Wirbelsäule vom Kopfe bis zum Kreuzbein, in anderen Fällen beschränkt sich die deformirende Entzündung auf die hinteren Theile der Wirbelsäule mit Einschluss der gleichfalls afficirten Querfortsätze. Häufig ergreifen die pathologischen Veränderungen bloss einige benachbarte Wirbel (Lorenz). Der Krankheitsverlauf ist ein langsamer und progredirender. Die Wirbelsäule verkrümmt sich allmählich und nimmt die Form eines kyphotischen Bogens an, ihre Beweglichkeit vermindert sich. Die Krankheit ist meist von heftigen Schmerzen begleitet, welche durch den Druck der Wucherungen auf die Nervenstämme bedingt sind (Leyden).

Die Pathogenese des Leidens ist nicht genügend erforscht. Interessant ist die diesbezügliche Ansicht Beneke's. In seiner Arbeit: „Zur Lehre von der Spondylitis deformans“, welche die Pathogenese dieses Leidens zum Gegenstand der Untersuchung hat, heisst es wie folgt: „Die primäre Bandscheibendegeneration bei fortbestehender mechanischer Inanspruchnahme der Wirbelsäule ist es, welche die Spondylitis deformans bezeugt.“ Ueberhaupt schreibt Beneke den mechanischen Factoren eine grosse Bedeutung zu. Die letzteren verursachen auch, nach seiner Meinung, die Bildung von Osteophyten, ihr Einfluss

sei für die Localisation der neugebildeten Massen ausschlaggebend.\*) Dieses in grossen Zügen geschilderte klinische und pathologisch-anatomische Bild der Spondylitis deformans soll nun mit dem, was in unserem Falle vorlag, verglichen werden.

Die Rückgratsverkrümmung entwickelte sich bei der Kranken langsam und progressiv, im Alter von etwa 30 Jahren beginnend, beschränkte sich auf den Brusttheil der Wirbelsäule, hatte niemals Schmerzen im Gefolge und führte schliesslich zur Kyphoskoliose. Dabei kann leicht wahrgenommen werden, dass die Wirbelsäulenkrümmung in unserem Fall manches Absonderliche an sich hatte, was sie von der gewöhnlichen Spondylitis deformans unterscheidet. Diese Eigenthümlichkeiten sind so charakteristisch, dass man unwillkürlich an das Grundleiden der Kranken erinnert und zur Voraussetzung eines Zusammenhangs zwischen beiden geführt wird.

Die unwillkürliche Annahme eines Zusammenhangs zwischen den trophischen Knochenprocessen und der Syringomyelie wird noch verständlicher, wenn man bedenkt, dass auch bei Tabes, welche in ähnlicher Weise vorzugsweise die untere Körperhälfte afficirt, Fälle von Arthropathien und durch sie verursachten Wirbelbrüchen im Lendentheil der Wirbelsäule beschrieben worden sind, so die Fälle von Pitres und Vaillard, welche mit Autopsie endeten, und die Fälle von Krönig.

Alles dieses gestattet uns, für die knochentrophische Entstehungstheorie der Wirbelsäulenkrümmungen Partei zu nehmen, wenn auch nicht in allen, so doch in manchen Fällen von Syringomyelie. Es ist äusserst wahrscheinlich, dass auch die Erkrankung der Musculatur der Wirbelsäule bei genannter Krankheitsform als Factor, welcher die Krümmung der Wirbelsäule nach dieser oder jener Richtung bestimmt, eine Rolle spielt; doch ist dieser Einfluss der Musculatur selbstredend ein untergeordneter — er beginnt erst bei schon eingetretener Erkrankung der Wirbelsäule sich zu äussern.

Unser Fall erscheint uns mithin lehrreich und interessant, weil auf Grund desselben zum ersten Male deutlich die knochentrophische Entstehung der Wirbelsäulenkrümmung bei Syringomyelie, wenigstens in manchen Fällen derselben, nachweisbar war, was bisher für fraglich und nicht bewiesen gegolten hat.

---

\*) Anm. Ohne auf eine detaillirtere Kritik der Ansichten Beneke's, zu der uns das Material fehlt, einzugehen, wollen wir nur bemerken, dass in unserem Falle die Localisation der knöchernen Auflagerungen unmöglich durch rein mechanische Ursachen erklärt werden kann.

Zum Schlusse spreche ich Herrn Prof. W. K. Roth für die freundliche Genehmigung, den Fall zu benutzen, und dem Assistenten der Nervenklinik, Herrn Dr. G. Pribytkoff, für seine stetige Bereitwilligkeit, mir mit Leitung und Rath beizustehen, meinen tiefgefühlten Dank aus.

---

## Literatur.

- 1) Albert, Lehrbuch der speciellen Chirurgie. Wien 1897.
- 2) Beneke, Zur Lehre von der Spondylitis deformans. Beiträge zur Wissensch. medic. Festschr. Braunsch. 1897.
- 3) Brühl, Contribution à l'étude de la syringomyelie. Th. de Paris 1890.
- 4) Hallion, Des déviations vertébrales neuropathiques. Thès. d. Paris 1892.
- 5) König, Lehrbuch der Chirurgie. 1896. (Russ.)
- 6) Krönig, Wirbelerkrankungen bei Tabikern. Zeitsch. für klin. Medic. 1888. Bd. XIV.
- 7) Lorenz, Spondylitis. Real-Encyklop. Eulenburg's. XVIII. 1896. (Russ.)
- 8) Leyden-Goldscheider, Die Erkrankungen des Rückenmarkes. Spec. Path. und Therap. v. Nothnagel. Wien 1897.
- 9) Morvan: De la scoliose dans la poroso-analgesie. Gaz. hebd. de médic. et chir. 1885.
- 10) Derselbe, De l'anaesthesie sous ses divers modes dans la poroso-analgesie. Ibid. 1889.
- 11) Pitres et Veillard, Contribution chez les tabétiques. Revue de médic. 1889. Nr. 7. (Krönig.)
- 12) Regnard, Note sur la composition chimique des os dans l'arthropathie des ataxiques. Gaz. médic. de Paris. 1880. Nr. 6.
- 13) Roth, W. K.. Zur Symptomatologie der centralen Gliomatose. Moscou 1886. (Russ.)
- 14) Derselbe, Zur Diagnose der Syringomyelie. Moscou 1890. (Russ.)
- 15) Schlesinger, Die Syringomyelie. Wien 1897.
- 16) Ziegler, Lehrbuch für allgem. und speciell. pathol. Anatom. Jena 1898.

## XX.

Aus der medicinischen Klinik und aus dem Kinderspital zu Basel.

### Ueber familiäre Erkrankungen des Nervensystems.

Von

**J. Bäumlin,**

Assistenzarzt.

(Mit 1 Abbildung im Text.)

Seit den klassischen Veröffentlichungen Friedreich's<sup>1)</sup> über hereditäre Ataxie hat sich die Neuropathologie nicht nur in Ländern deutscher Zunge, sondern auch ganz besonders in England, Frankreich und Italien mit grösstem Interesse und grösster Sorgfalt, sowohl in klinischer als auch in pathologisch-anatomischer Beziehung dem Kapitel der hereditär-familiären Nervenleiden zugewandt. Durch Verfeinerung der klinischen Untersuchungsmethoden und Vervollkommnung der histologischen Technik wurde es ermöglicht, im Laufe der Jahre eine stattliche Zahl von Beobachtungen zu sammeln, die allerdings, wie besonders Higier<sup>2)</sup> betont, in beschränktem Maasse einem bestimmten, eng umschriebenen Typus angehören, zum grossen Theil vielmehr zu der interessanten Gruppe der Misch- und Uebergangsformen zu zählen sind. Immer noch finden sich, trotz der reichlich geflossenen Mittheilungen der letzten zwei Decennien, Beobachtungen über familiäre Erkrankungen des Nervensystems, die uns neue Gesichtspunkte eröffnen, unsere Kenntnisse über nicht sehr häufig beobachtete Krankheitsbilder erweitern und uns lehren, dass die Symptomatologie und pathologische Anatomie der familiären Degenerationen noch nicht als abgeschlossen betrachtet werden darf. Daher möge es gestattet sein, eine Anzahl von Repräsentanten dieser Erkrankungsformen zu besprechen, über welche theils klinische Aufzeichnungen, theils histologische Untersuchungen vorliegen.

---

1) Friedreich, „Ueber degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge.“ Virchow's Archiv. Bd. 26, 27, 68, 70.

2) Higier, „Ueber die seltenen Formen der hereditären und familiären Hirn- und Rückenmarkskrankheiten.“ Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. IX.

## I. Beobachtungen.

Zwei Brüder Engler. Beginn der Erkrankung zwischen dem 5. und 11. Lebensjahre mit Unsicherheit in den Beinen, die späterhin auf die Arme übergreift. In der Folge hochgradige Ataxie der oberen und unteren Extremitäten. Schwankender Gang, dem eines Betrunknen nicht unähnlich. Nystagmus horizontalis an beiden Augen. Strabismus convergens. Pupillenreaction und Nervus opticus intact. Vorübergehende Diplopie beim einen, Schwindelanfälle beim anderen. Intelligenz nicht ganz normal. Sprache eigenthümlich eintönig, hesitirend, in hoher Stimmlage mit grosser Neigung in Fistelstimme überzuschlagen. Kyphose. Romberg'sches Phänomen. Kurzer Hohl Fuss in Equino-Varusstellung. Hyperextension der grossen Zehen. Westphal'sches Zeichen. Erloschensein der übrigen Sehnen- und Periostreflexe. Wechselndes Verhalten der Hautreflexe. Parese der Beine beim jüngeren, Paralyse beim älteren Patienten. Sensibilität normal beim ersteren, etwas gestört beim letzteren. Wadenkrämpfe. — Keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

Hochgradige choreiforme Bewegungen beim einen, Atrophie und Pseudohypertrophie der Musculatur an den oberen Extremitäten, ohne Entartungsreaction, beim anderen.

Familienanamnese: Von der Mutter der beiden Patienten erfahren wir, dass sie und ihr Mann blutsverwandt (Geschwisterkinder) waren. Der Vater Engler starb im Jahre 1882 auf der medicinischen Klinik zu Basel an einem Carcinom des Pankreas; er war starker Potator. Die Mutter lebt noch; sie ist eine ziemlich intelligente Matrone und sorgt in bewunderungswürdiger Weise für ihre beiden unglücklichen Söhne. Hier und da ist sie heftigen Kopfschmerzen unterworfen, die ohne bestimmten Typus sind. Nerven- und Geisteskrankheiten sind in der Familie Engler nicht bekannt. Die beiden Patienten hatten noch 4 Geschwister, einen Bruder und drei Schwestern, von denen der erstere 1½ Jahre alt an einer unbekannten acuten Krankheit starb. Die drei Mädchen blieben ganz gesund, als sie in das Pubertätsalter kamen. Eine davon starb im 20. Lebensjahre an Lungenschwindsucht. Die beiden anderen sind gesund; von diesen hat die eine drei gesunde Kinder, die jedoch alle noch im ersten Decennium ihres Lebens stehen.

1. Engler, Albert, 34 Jahre alt, von Schliengen, Amt Müllheim, Grossherzogtum Baden gebürtig, wohnhaft in Basel.

Der Kranke wurde angeblich normal und schnell geboren, litt weder an Convulsionen noch an Kinderkrankheiten. Er war hingegen, wie die Mutter erzählte, stets ein schwächliches Kind. Gehen lernte er erst mit 1½ Jahren. Bis zum 11. Jahre soll der Knabe immer gesund gewesen sein; er besuchte vom 7.—16. Lebensjahre die Schule, wo er aber wegen seiner geringen Begabung nicht recht vorwärts kam, so dass er in verschiedenen Klassen sitzen blieb. Zu Anfang des zweiten Decenniums trat eine Veränderung an dem Jungen auf; er klagte häufig über Schwäche in den Beinen; sein Gang wurde wacklig (schwankend). Im Verlaufe von 1—2 Jahren steigerte sich der schwankende Gang rasch, so dass der Knabe

im 13. Lebensjahre einmal, als er mit dem Tornister auf dem Rücken aus der Schule nach Hause ging, auf den Polizeiposten gebracht wurde, weil man ihn wegen seines Wankens für „betrunken“ hielt. Um diese Zeit etwa trat auch eine gewisse Ungeschicklichkeit der Hände auf, die langsam, aber stetig zunahm, so dass sich Patient mit 16 Jahren wegen dieser Unsicherheit Schultern und Arme verbrannte, als er seiner Mutter bei Besorgung der Hausgeschäfte half. Er lag deswegen 1881 auf der chirurgischen Abtheilung des Basler Bürgerspitals. In der damaligen Krankengeschichte ist über den Zustand seines Nervensystems nichts bemerkt, ausgenommen, dass er als „Idiot“ geschildert wird. Die Anamnese sagt, dass er schon seit 5 Jahren, d. h. seit seinem 11. Lebensjahre schwache Beine habe. Erst vom 20. Altersjahre ab konnte der Kranke nur noch mit Unterstützung gehen. Um diese Zeit etwa ist auch ein Schütteln der Hände und ein Wackeln des Körpers in der Ruhe bemerkt worden, ein Zustand, der sich bald so sehr verschlimmerte, dass Patient nur schwer mehr Gegenstände fassen und nur mit grosser Mühe essen konnte. Mit 29 Jahren fing der Kopf zu wackeln an; zur gleichen Zeit ungefähr ist auch ein Zucken der Augen beobachtet worden. Seit dieser Periode der Verschlimmerung kann Engler nicht mehr lesen, da ihm die Gegenstände vor den Augen verschwinden. Das Leiden nahm einen stetigen, progressiven Verlauf an, ohne dass je Zeiten der Besserung sich einstellten.

Ueber Kopfschmerzen, Parästhesien oder lanzinirende Schmerzen hatte der Kranke nie zu klagen; Schwindel trat nicht selten auf, wenn er mit den Augen Gegenstände fixiren wollte. Doppelbilder oder Flimmern vor den Augen machten sich nie bemerkbar.

Von Seiten der inneren Organe beobachtete Patient nie Störungen. Die Stuhl- und Harnentleerung war stets normal.

Status praesens: Engler ist ein mittelgrosser, nicht sehr kräftiger Mann mit stark entwickeltem Fettpolster. Das runde, fette, glattrasirte Gesicht zeigt verschwommene, ausdruckslose Züge. Die ganze Mimik, das häufig grinsende Lachen des Kranken machen den Eindruck, als hätte man es mit einem Idioten zu thun, wie schon eine frühere Krankengeschichte ihn nannte. Doch ist dieser Eindruck irrig. Allerdings ist die Intelligenz des Patienten nicht ganz normal; er kann einfache Rechnungsaufgaben nicht oder nur schwer lösen; Lesen geht so gut wie gar nicht, auch wenn der Kopf fixirt wird, um das Wackeln desselben auszuschalten. Hingegen gibt Engler in der Conversation ganz gute, manchmal gelungene Antworten; das Gedächtniss für Begebenheiten aus dem Leben ist gut. Während des ganzen Spitalaufenthaltes war Patient munter und guter Dinge; hier und da zeigte er einen gewissen Grad von Hyperhedrinie. Er war nicht eigentlich reizbar, wohl aber empfindlich; wenn er glaubte, dass die anderen Kranken sich über ihn lustig machten.

Beim Liegen und noch mehr in sitzender Stellung springt eine eigenthümliche Unruhe des Kopfes in die Augen, ein eigentliches Wackeln, das bald in nickendem Sinne, bald seitwärts erfolgt und 96—120 Schläge in der Minute beträgt. Versuche, den Kopf, der nach allen Seiten frei beweglich ist, ruhig zu stellen, sind manuell unmöglich. Die hauptsächlich an diesem Kopfwackeln beteiligten Muskeln sind die kleinen Nackenmuskeln (*Musculi recti et obliqui capitis*), in geringem Maasse auch die *Mm. sternocleidomastoidei*. Hie und da befällt den Kranken ein heftiges

Schwindelgefühl, so dass er sich die Augen bedecken muss, besonders dann, wenn durch eine kleine Anstrengung oder Aufregung das Wackeln des Kopfes und das Zucken der Augen gesteigert wird.

Im Stirn- und Gesichtstheil des Nervus facialis sind alle Bewegungen gut ausführbar. Es fällt hier eine grosse Unruhe der mimischen Gesichtsmusculatur auf, die sich besonders beim Sprechen bis zum Grimassenschneiden steigert.

An den Augen findet sich ein schwacher Strabismus convergens sinister, keine Ptose. Nystagmus horizontalis tritt an beiden Bulbi sowohl beim Fixiren vorgehaltener Gegenständen als ganz besonders beim Blick nach der Seite und nach oben auf. Die Pupillen sind gleich, mittelweit und reagiren prompt auf Lichteinfall wie bei Accomodation. Die brechenden Medien und die Refraction sind normal, Sehschärfe, Gesichtsfeld und Farbensinn ebenfalls. Der Nervus opticus und der übrige Augenhintergrund zeigen keine Veränderungen.

Die Zunge ist nach allen Seiten frei beweglich, sie wird gerade herausgestreckt, ist ohne fibrilläre Zuckungen.

Die Sprache hat einen merkwürdig eintönigen Klang; sie ist ausdruckslos, hesitirend, in hoher Stimmlage mit grosser Neigung in Füststimme überzuschlagen.

Der Thorax ist gut gebaut. An Brust- und Bauchorganen ist nichts Krankhaftes nachzuweisen. Einzig der Puls zeigt eine gewisse Labilität in der Frequenz, indem er zeitweise bis auf 116 Schläge in der Minute anstieg, sonst sich aber zwischen 70—80 Schlägen bewegte. Der Urin ist von normaler Menge, ohne Eiweiss und Zucker.

Blasen- und Mastdarmstörungen wurden nie bemerkt.

Beim Aufsitzen nimmt der Kranke eine kauernde Stellung ein, indem sein ganzer Oberkörper zusammensinkt und vornübergeneigt ist. Der Kopf berührt mit dem Kinn das Sternum. Die Wirbelsäule ist der Körperhaltung entsprechend im unteren Brusttheil kyphotisch. Wie schon früher erwähnt, sind die Wackelbewegungen des Kopfes beim Sitzen stärker als beim Liegen; der Rumpf fängt an zu schwanken und zeigt eine erhebliche Muskelunruhe, besonders im Gebiet der Rückenmusculatur, aber keine fibrillären Zuckungen.

Obere Extremitäten: Die Musculatur ist gut entwickelt, das Fettgewebe abnorm reichlich. Hypertrophien oder Atrophien sind nicht bemerkbar; nur erscheinen die Spatia interossea auffallend ausgeprägt. In der Ruhe fällt auch hier und zwar besonders an den Händen ein Schütteltremor auf, der ohne Intermission in Schlägen von 96—110 an Zahl in der Minute synchron mit dem Wackeln des Kopfes erfolgt. Daneben macht sich eine Muskelunruhe in den Extensoren und Flexoren der Vorderarme geltend, die ein anhaltendes, unregelmässiges Spielen der Finger, bald im Sinne der Extension und bald der Flexion, zur Folge hat.

Die Hände sind kurz und dick; sie stehen gewöhnlich leicht ulnarflectirt. Die Daumen sind beiderseits sehr stark abducirt und hyperextendirt; die übrigen Finger zeigen nicht sehr hochgradige Flexionstellung.

Die Bewegungsfähigkeit ist in allen Gelenken sowohl activ als passiv normal; nur das Spreizen der Finger erfolgt nicht ganz prompt. — Der Händedruck ist als normal kräftig zu bezeichnen; er beträgt rechts 58<sup>0</sup>, links 50<sup>0</sup> des Dynamometers. Die rohe Kraft in den Muskeln der

Arme und des Schultergelenks ist sicher nicht herabgesetzt. Die activen Bewegungen der Arme sind, abgesehen von dem bereits erwähnten Schütteltremor, hochgradig unsicher und unzweckmässig ausfahrend; sie erfolgen meist recht hastig. Patient ist wegen der äusserst heftig ausfahrenden Bewegungen kaum im Stande allein mit dem Löffel zu essen; er hat die grösste Mühe, denselben zu ergreifen, und führt ihn dann in zickzackförmiger Bahn gegen den Mund, an dem er sehr häufig vorbeischiess, auch wenn er die letzte Strecke hastig abzukürzen versucht. Um die Coordinationsstörung der Arme auszuschalten, bringt der Kranke den Mund ganz nahe an die Schüssel, legt die Vorderarme auf den Tisch und isst so eigentlich nur unter Bewegung seiner Hände im Handgelenk. Ein Glas mit Wasser gefüllt wird wegen der ausfahrenden Bewegungen beim Trinken meist leer an den Mund gebracht, wobei gewöhnlich die ganze Umgebung mit Flüssigkeit besprengt wird. Das Aufknöpfen der Kleider, das Erfassen feiner Gegenstände etc. ist absolut unmöglich. Das Schreiben ist dem Patienten eine unlösbare Aufgabe. Er greift mit seiner rechten Hand unter Zuhülfenahme der linken nach dem Bleistift, den er zuerst in die volle Hand nimmt; dann schiebt er ihn mit der linken mühsam zwischen Zeige- und Mittelfinger, wo er ihn krampfhaft festhält. Trotzdem der Patient sich mit den Armen ganz auf den Tisch legt, um so die ausfahrenden Bewegungen derselben möglichst auszuschalten, kann er doch nur mit grösster Anstrengung und stetigem Ausfahren die fast unkenntliche Copie einer einfachen Ziffer, wie einer „1“, oder eines Buchstabens, z. B. eines „i“ fertig bringen. Das Schreiben complicirter Buchstaben und Ziffern ist ein Ding der Unmöglichkeit.

Untere Extremitäten: Die Beine liegen gestreckt auf ihrer Unterlage; Contracturen sind nicht vorhanden. Im Quadriceps beider Oberschenkel zeigen sich Contractionen, synchron mit den Wackelbewegungen des Kopfes. Die Musculatur beider Beine, sowie des Beckens ist weder atrophisch noch hypertrophisch; das Fettgewebe ist normal zu nennen. Die Kniee stehen in leichter Valgusstellung. Die auffallend kurzen Füsse zeigen leichte Equino-varusstellung. Die Planta pedis ist sehr stark gewölbt (Pes excavatus); der Fussrücken springt übermässig vor. Beim Liegen und Sitzen findet sich eine mässig ausgesprochene Hyperextension der beiderseitigen grossen Zehen.

Active und passive Bewegungen sind an allen Gelenken in normaler Weise möglich. Die habituelle Dorsalflexion der grossen Zehen kann passiv leicht beseitigt werden; auch die Equino-varusstellung lässt sich ohne feste Hindernisse (Knochen) ziemlich leicht redressiren. Versucht man jedoch den Hohl Fuss zu dehnen, so fühlt man deutlich eine starke Anspannung der Plantaraponeurose, die einen starken Widerstand entgegengesetzt und ein Redressement des Pes excavatus unmöglich macht. Die rohe Kraft der Musculatur an den unteren Extremitäten ist nicht sehr gross. — Complicirtere Bewegungen der Beine (Knie-Fersenversuch, Beschreiben von Kreisen) erfolgen im höchsten Grade unsicher und atactisch.

Beim Stehen, das nur mit Unterstützung für längere Zeit, frei nur für einen Augenblick möglich ist, nimmt Patient eine eigenthümliche Stellung ein. Der jetzt unter dem Einflusse der Anstrengung wackelnde Kopf wird steif vornüber gehalten; der Rumpf ist nur leicht gebeugt; die Arme werden wie zum Balanciren starr seitwärts gestreckt mit stark



hyperextendirten Daumen. Der Stand ist breitbasig, hauptsächlich auf dem äusseren Fussrande. Dabei muss der Kranke beständig mit dem Oberkörper und den Beinen balanciren, um das Gleichgewicht zu halten. Die grossen Zehen sind stärker rückwärts gebeugt als beim Liegen oder Sitzen, so dass die Sehne des Extensor hallucis deutlich hervortritt.

Beim Schliessen der Augen wird das Romberg'sche Phänomen deutlich sichtbar.

Gehen kann Patient nur mit Unterstützung, die Füsse werden hauptsächlich auf den äusseren Fussrand stampfend aufgesetzt. Die Beine kreuzen sich meistens, so dass die Gangspuren in eine Gerade zu liegen kommen. Die grossen Zehen sind auffallend hyperextendirt. Ueberlässt man den Kranken sich selbst, so droht er wegen des heftigen Schwankens und der Unsicherheit hinzustürzen.

Sensibilität: Es werden bei wiederholter Untersuchung überall feine Berührungen, sowie die Temperatur- und Schmerzeindrücke rasch und richtig empfunden und localisirt. Der stereognostische Sinn und das Lagegefühl der Extremitäten erweisen sich als intact. Spontane Schmerzen, Parästhesien, Krämpfe etc. fehlen.

Der Tonus der Musculatur ist unverändert.

Reflexe: Die Sehnen- und Periostreflexe der oberen Extremitäten sind nicht auszulösen.

Die Patellarreflexe sind, auch bei Zuhilfenahme des Jendrassik'schen Kunstgriffes nicht zu erhalten, ebensowenig die Achillessehnenreflexe.

Hautreflexe: Die Fusssohlenreflexe sind schwach, nicht immer vorhanden; der Cremasterreflex ist schwach, rechts stärker als links. Die Bauchdeckenreflexe fehlen.

Die Prüfung der elektrischen Erregbarkeit (für galvanischen wie für faradischen Strom) ergab eine geringe quantitative Herabsetzung, besonders im Bereich der Unterschenkel. Entartungsreaction wurde nicht beobachtet. Von der Mittheilung der Zahlen, die im Einzelnen ermittelt wurden, kann wohl Abstand genommen werden.

Um die für den Kranken äusserst lästigen Wackelbewegungen etwas zu mindern, wurde Hyoscinum hydrobromicum in der Dosis von 2—3 mal täglich 0,0001 g angewendet in Verbindung mit Hydrotherapie. Im Verlaufe einiger Wochen stellte sich insofern eine Besserung ein, als Patient sich wohler fühlte und das Wackeln sowohl quantitativ als qualitativ schwächer wurde. So zählte man beim Austritt aus dem Spitale nur noch 65 Schläge in der Minute gegen 96—120 beim Eintritt.

2. Ludwig Engler, 40 Jahre alt.

Wie die Mutter erzählte, wurde Ludwig zur richtigen Zeit rasch geboren und litt nie an Convulsionen. Er war stets ein gesunder, munterer, ja wilder Knabe, der viel herumrannte. Nur war er jähzornig und weinte bisweilen bis zur Raserei. Mit 5 Jahren fiel es der Umgebung und den Eltern auf, dass der Kleine beim Gehen zu wanken und zu wackeln anfang; er fiel oft hin. Vom 7.—15. Jahre besuchte der Junge die Schule; er war nach der Aussage seiner Mutter ein geweckter Bursche und las sehr viel. Im 9. Lebensjahre hatte die Gehstörung und die Schwäche in den Beinen so zugenommen, dass Patient in das Kinderhospital zu Basel verbracht wurde. Die Krankengeschichte jener Zeit, 1869, ergiebt Folgendes: „Nach Aussage der Mutter soll der Knabe im 4. Lebens-

jahre einen heftigen Schlag auf den Kopf erhalten haben, dem sie die in späterer Zeit auftretenden Symptome zuschrieb. Mit dem 6. Jahre besuchte der Junge die Schule, wo er wegen seines scheuen, sich abschliessenden Wesens auffiel. Um diese Zeit etwa machte sich eine eigenthümliche Unsicherheit beim Stehen und Gehen bemerkbar, die sich langsam steigerte und im 8. Lebensjahre auch auf die oberen Extremitäten übergriff, so dass der Kranke Gegenstände nicht mehr so gut ergreifen konnte, wie früher. Nach zurückgelegtem 7. Lebensjahre fing der Knabe auffällig zu schielen an und beklagte sich über vorübergehende Doppelbilder. Im Status vom Jahre 1869 wird der Junge als körperlich und geistig normal geschildert. Es bestand Strabismus convergens, während die Pupillen prompt reagierten. Der Gang war schwankend, das Stehen unsicher. Das Romberg'sche Phänomen war vorhanden. Patient klagte häufig über Schwindel und Müdigkeit beim Gehen. Ataxie der oberen Extremitäten war damals schon vorhanden. Die Musculatur und ihre rohe Kraft, sowie die Sensibilität waren normal. — Eine sichere Diagnose wurde nicht gestellt und Patient als unheilbar entlassen.“ —

Solange der Knabe die Schule besuchte, konnte er trotz des Wankens noch allein gehen; mit dem 16. Jahre verschlechterte sich der Gang aber so stark, dass der Junge stets geführt werden musste. Als charakteristisch für den damaligen Zustand erzählte die Mutter: „Wenn der Vater mit dem Sohne am Arme durch die Strassen der Stadt spazierte, wurde er nicht selten gefragt, warum er demselben so viel zu trinken gebe, bis er berauscht sei.“ Um diese Zeit des heftig schwankenden Ganges sollen die grossen Zehen so in die „Höhe gesehen“ haben, wies bei seinem jüngeren Bruder jetzt noch der Fall ist. Ein Handwerk konnte Engler nicht erlernen, weil die Bewegungsstörungen in Armen und Beinen stetig zunahmen. Der ganze Zustand verschlimmerte sich allmählich. Seit dem 38. Lebensjahre ist Patient so schwach in den Beinen, dass er nicht einmal mehr den Wänden entlang gehen kann, sondern auf allen Vieren auf dem Boden kriechen muss. In den letzten zwei Jahren wechselte der Kranke seinen Aufenthalt nur noch zwischen Bett, Boden und Lehnstuhl. Engler, der als Knabe an Enuresis nocturna litt, hatte, seitdem er erwachsen ist, nie mehr Störungen in der Harn- und Stuhlentleerung gehabt. — Häufig traten Wadenkrämpfe auf. Von den Doppelbildern, die Patient nach der alten Krankengeschichte zu Anfang seiner Erkrankung gehabt hatte, will er in den spätern Jahren nichts mehr bemerkt haben.

Status praesens. Engler ist ein mittelgrosser, nicht sehr kräftiger Mann mit auffallend stark entwickeltem **Panniculus adiposus**. Er gleicht seinem Bruder ausgesprochen, so dass die beiden häufig verwechselt werden. Das runde, fette, glattrasirte Gesicht ist blass und zeigt verschwommene Züge. Der Gesichtsausdruck ist entschieden intelligenter als der seines Bruders; der Kranke sieht aber immerhin viel beschränkter aus, als er in Wirklichkeit ist. Er liest viel und für seinen Bildungsgrad schwierigere Sachen mit Verständniss. Befragt man ihn über das Gelesene, so kann man sich sowohl von der Integrität der Auffassung als auch des Gedächtnisses überzeugen. Im Grossen und Ganzen war Engler meist in fröhlicher Stimmung und ein guter Gesellschafter für seine Mitpatienten.

Am Kopfe macht sich ein leichtes Defluvium capillitii bemerkbar. Im Bereiche des ganzen Facialisgebietes sind alle Muskelbewegungen

gut ausführbar; nur ist eine auffällige Unruhe der oberen Augenlider hervorzuheben.

An den Augen findet sich ein Strabismus convergens sinister. Beim Fixiren und ganz besonders beim Blick nach seitwärts und oben fällt ein starker Nystagmus horizontalis beider Bulbi auf. Die Pupillen sind gleich, mittelweit und reagiren prompt auf Lichteinfall wie bei Accomodation. Der Augenhintergrund ist normal. Refraction, Sehschärfe, Gesichtsfeld und Farbensinn sind unverändert.

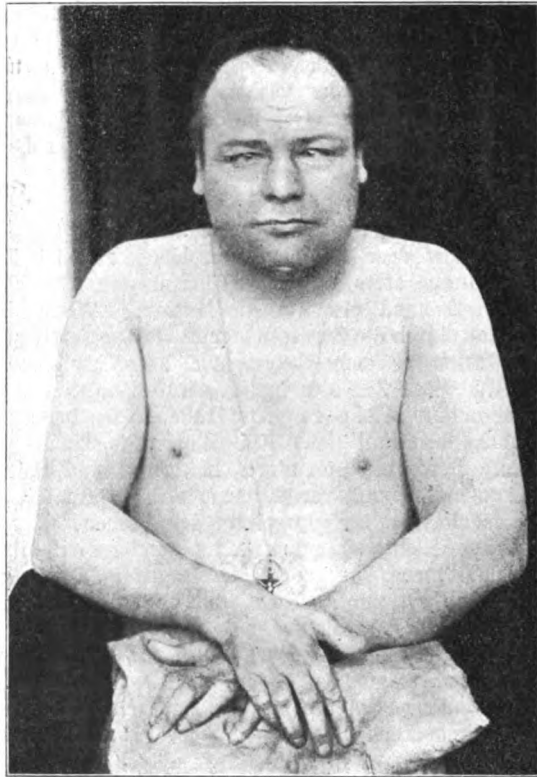


Fig. 1.

Die Zunge wird nach allen Seiten gut bewegt, ist unruhig; fibrilläre Zuckungen sind nicht vorhanden.

Patient spricht wie sein Bruder merkwürdig eintönig und hesitierend, wobei die Sprache fast constant in die Fistelstimme überschlägt. Auffallend ist die schwache Betheiligung der mimischen Gesichtsmusculatur beim Sprechacte. — Schlingbeschwerden sind nicht vorhanden.

Der Thorax ist normal entwickelt mit reichlichem Fettpolster. Atrophien im Bereiche der Brustmuskeln fehlen. An Brust- und Bauchorganen ist nichts Abnormes nachzuweisen. Störungen der Harn- und

Stuhlentleerung machten sich nie bemerkbar. Der Urin ist von normaler Menge, frei von Eiweiss und Zucker.

Beim Sitzen nimmt Patient eine auffallend kauernde Stellung ein; die Wirbelsäule, die beim Liegen gerade ist, zeigt eine deutliche Kyphose im unteren Brustabschnitt. In sitzender Stellung schwankt der Kranke stark; grosse Muskelunruhe im Bereich der Rückenstrecker wird bemerkbar.

**Obere Extremitäten:** Ganz auffallende Verhältnisse finden wir bei dem an und für sich fetten Patienten im Gebiet des Schultergürtels und der oberen Extremitäten. Die Arme zeigen einen aussergewöhnlich grossen Umfang; sie sind rund, walzenförmig und lassen nirgends die Conturen eines Muskels deutlich zum Vorschein treten. Die Schulterrundung ist kissenartig gewölbt. Nach unten (distal) setzt sich die Verdickung bis etwa zur Grenze zwischen dem mittleren und unteren Drittheil des Vorderarmes fort, wo sie ziemlich scharf mit den Muskelbäuchen der Vorderarmmuskeln aufhört. Ausserordentlich auffallend treten die weiten, bläulich schimmernden Hautvenen der Oberarme und der vorderen oberen Thoraxpartien zu Gesicht. Ueber den mittleren Partien der linken Scapula springt ein deutlich von der Umgebung sich abhebender Wulst hervor, in dem man beim Zufühlen — besonders bei auswärts rotirtem Arme — den grobknolligen Bauch des *M. infraspinatus* erkennt. Auch am Deltoides, dem Biceps, besonders in seinen unteren Abschnitten, dem Triceps, den Flexoren und Extensoren des Vorderarmes lassen sich knollige Verdickungen nachweisen. Links treten alle die genannten Erscheinungen viel deutlicher zu Tage als rechts, wie aus den Maassen ersichtlich ist:

	l.	r.
Umfang des Oberarmes in der Mitte	32 cm,	29 cm
„ „ Vorderarms „ „ „	25,5 „	23 „

Hie und da zeigen sich, besonders bei Abkühlung des Patienten, in den oben genannten Muskeln links wie rechts gut sichtbare fibrilläre Zuckungen.

Die Hände sind klein und dünn im Vergleich zu den voluminösen Ober- und Vorderarmen. Die *Spatia interossea*, besonders die ersten, sind auffallend stark eingesunken und zwar links etwas mehr als rechts. Die Daumen werden übermässig abducirt und nach rückwärts hyperextendirt gehalten. Die starke Muskelunruhe der Extensoren, Flexoren und Abductoren veranlasst ein anhaltendes Spielen dieser Finger.

Die Bewegungen der oberen Extremitäten sind activ und passiv an allen Gelenken möglich; nur die Auswärtsrotation im Schultergelenk, sowie das Spreizen der Finger ist nicht ganz vollständig und prompt ausführbar. Die rohe Kraft der sehr voluminösen Muskeln des Schultergürtels und der Oberarme ist entschieden herabgesetzt. Der Händedruck ist kräftig, die Muskelkraft in den Extensoren der Finger verringert. — Die complicirteren Bewegungen der obere Extremitäten sind alle im höchsten Grade atactisch und ausfahrend. Wir finden dieselben Erscheinungen beim Essen, Trinken, Schreiben und bei Greifbewegungen, die wir beim jüngeren Bruder des Patienten gesehen haben; nur sind sie eher etwas schwächer.

**Untere Extremitäten:** Die Beine liegen gestreckt auf ihrer Unterlage; Contracturen sind nicht vorhanden. Die Musculatur ist schwach entwickelt und schlaff, ohne umschriebene Atrophien oder Hypertrophien. Die Füsse sind kurz und mager; sie stehen in Equino-varusstellung und

zeigen einen exquisiten Hohl Fuss mit vorspringendem Fussrücken. Die Hyperextension der grossen Zehen fehlt ganz.

Der Umfang der Beine beträgt:

	r.	l.
Oberschenkel (25 cm von der Spina ant. sup.)	4 cm,	5 cm,
Unterschenkel (grösstes Volumen)	28 „	26 „

Die passiven Bewegungen lassen sich in allen Gelenken gut ausführen; die activen hingegen zeigen Störungen. So kann Patient die Beine im Hüft- und Kniegelenk nur mit grösster Anstrengung in unvollkommener Weise bewegen; Fuss- und Zehengelenke versagen für active Bewegungsversuche völlig. Die rohe Kraft der Musculatur ist herabgesetzt. Complicirtere Bewegungen (Knie-Fersenversuch, Beschreiben von Kreisen etc.) erfolgen in höchstem Grade atactisch.

Stehen kann der Kranke nur, wenn er kräftig gestützt wird, oder wenn er sich an Gegenständen festhalten kann; dabei schwankt er sehr stark. Auf das Romberg'sche Phänomen kann Patient nicht untersucht werden, da er frei zu stehen nicht im Stande ist.

Das selbständige Gehen ist ein Ding der Unmöglichkeit.

Reflexe: Patellarreflexe (auch bei Anwendung des Jendrassik'schen Kunstgriffes) und Achillessehnenreflex absolut erloschen. — Die Fusssohlenreflexe sind sehr schwach; der Cremasterreflex ist schwach; der Bauchdeckenreflex fehlt.

Die elektrische Untersuchung der Nerven und Muskeln (mit beiden Stromesarten vorgenommen) ergiebt eine beträchtliche quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit bis zum Erlöschen, so z. B. besonders im Gebiet der Muskelpseudohypertrophie und an den Reinen. Entartungsreaction fehlt.

Sensibilität: Bei der ersten Untersuchung wurden alle Berührungen sowie Temperatur- und Schmerzindrücke ausnahmslos rasch und richtig empfunden. Der stereognostische und der Muskelsinn sind nicht verändert. Eine etwa  $\frac{1}{2}$  Jahr später vorgenommene Untersuchung, die auf eine Periode ziemlich rascher Verschlimmerung des Leidens folgte, ergab einen abweichenden Befund. Engler, der völlig unbehilflich geworden war, so dass er weder auf einem Lehnstuhl sitzen noch auf allen Vieren kriechen konnte, zeigte nun deutliche Sensibilitätsstörungen. Es fand sich Hypästhesie für feine Berührungen an beiden Fusssohlen; die Empfindung für Spitz und Stumpf war an den Unterschenkeln von der Mitte ab und an den Füßen herabgesetzt. Warm und Kalt wurden in der letztgenannten Gegend häufig verwechselt. Es fand sich Verlangsamung der Schmerzempfindung an den Fusssohlen; eine Summation der Reize fehlte. Der Muskelsinn erwies sich auch jetzt als normal. Der stereognostische Sinn der Hände war leicht verändert, indem bekannte Gegenstände, wie Münzen, Bleistifte etc., nur langsam erkannt wurden. Die Sensibilität des Rumpfes und Kopfes blieb völlig intact.

Dieses ausführlich geschilderte Krankheitsbild stimmt ohne allen Zweifel in seinen Hauptzügen, wie der statischen und locomotorischen Ataxie, dem Westphal'schen Zeichen, Nystagmus, Verlauf etc. mit dem Symptomencomplex überein, den Friedreich (l. c.) als hereditäre

Ataxie beschrieben, und der seit Brousse<sup>1)</sup> den häufig gebrauchten, geläufigen Namen „Friedreich'sche Krankheit“ trägt. Eine Reihe auffälliger und interessanter Merkmale unserer Fälle, wie die Sensibilitätsstörungen, die hochgradigen choreiformen Bewegungen und ganz besonders die Atrophie und Pseudohypertrophie der Musculatur, dürften es als erlaubt erscheinen lassen, sie mit Berücksichtigung ähnlicher Beobachtungen aus der Literatur etwas eingehender zu betrachten.

Der familiäre Typus im Krankheitsbilde unserer beiden Fälle, der schon von Friedreich und auch späterhin von der Mehrzahl der Autoren mit Nachdruck hervorgehoben wird, darf wohl stets als ein wichtiges und charakteristisches Merkmal der hereditären Ataxie betrachtet werden, wenn auch im vergangenen Decennium eine Reihe von Beobachtungen über Friedreich'sche Krankheit mitgeteilt worden sind, welche diese Form verleugnen, so von Paul Blocq<sup>2)</sup>, Bernabei<sup>3)</sup>, Besold<sup>4)</sup>, Krafft-Ebing<sup>5)</sup>, Dreschfeld<sup>6)</sup>, Krause<sup>7)</sup>, Fornario<sup>8)</sup> u. A. Wie auch Chauffard<sup>9)</sup> hervorhebt, bilden diese allerdings nicht ganz selten vorkommenden sporadischen Fälle die Ausnahme. Und Soca<sup>10)</sup> dürfte wohl bis zu einem gewissen Grade Recht haben, wenn er das häufigere Auftreten der Einzelfälle in Frankreich der geringeren Kinderzahl in den einzelnen Familien zuschreibt.

In ätiologischer Beziehung finden wir als Hauptmoment hereditärer Belastung Blutverwandtschaft der Eltern, die bei unserem Brüderpaar Geschwisterkinder waren.

Als eine weitere, allerdings etwas entferntere Ursache von den Eltern ererbter nervöser Minderwerthigkeit ist der Alkoholismus des Vaters zu betrachten. Friedreich schon legte grosses Gewicht auf dieses ätiologische Moment, indem die Väter der Familien Süss und Lotsch Potatoren waren. Dieser Annahme schlossen sich in späterer Zeit noch andere Autoren an, und Vizioli<sup>11)</sup>, Althaus<sup>12)</sup>,

1) Brousse, „De l'ataxie héréditaire“. Paris 1882.

2) Paul Blocq, Arch. de Neurologie. 1887.

3) Bernabei, La Reforma Medica. 1885.

4) Besold, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. V.

5) v. Krafft-Ebing, Wiener klin. Wochenschrift. 1894.

6) Dreschfeld, Brit. medic. Journal. 1894.

7) Krause, Hosp. Tid. 1893. Cit. Neurol. Centralblatt. 1893.

8) Fornario, Annali di nevrologia. Anno XII.

9) Chauffard, La Semaine Médicale. 1893.

10) Soca, Thèse de Paris. 1888.

11) Vizioli, „La Malattia di Friedreich“. Naples Giorn. di Neuropatologia. 1885. Cit. Neur. Centralblatt. 1886.

12) Althaus, Votum an der Royal Medical and chirurg. scienty. Brain 1885.

Sainsbury<sup>1)</sup>, Clarke<sup>2)</sup>, E. Smith<sup>3)</sup>, Rüttimeyer<sup>4)</sup>, Destrée<sup>5)</sup>, Luntz<sup>6)</sup>, Crozer Griffith<sup>7)</sup>, Cohn<sup>8)</sup> u. A. sprechen dem Alkoholismus der Ascendenten, sei es des Vaters oder der Mutter, eine nicht zu leugnende Bedeutung zu.

Was in früheren Beobachtungen nur wenig Erwähnung fand, in jüngster Zeit aber mehr und mit Nachdruck hervorgehoben wird, ist der Einfluss von Infectiouskrankheiten und Traumen auf den Beginn, beziehungsweise den weiteren Verlauf der Friedreich'schen Ataxie. Besonders Allen Starr<sup>9)</sup> vertritt die Ansicht, dass mit Unrecht auf die Heredität bis jetzt ein so grosses Gewicht gelegt worden sei; er giebt vielmehr die Hauptschuld an der Erkrankung den acuten Infectiouskrankheiten im Kindesalter, die ihm als Agent provocateur gegenüber einem prädisponirenden Nervensystem von grossem Einfluss zu sein scheinen. Schon Friedreich (l. c.) führt an, dass bei Louise Sch., bei der die Erkrankung im 13. Lebensjahre auftrat, ein im 14. Jahre durchgemachter Rheumatismus den Zustand sehr verschlimmerte. Vizioli<sup>10)</sup> sah zwei Fälle nach Scarlatina auftreten, ebenso Ormerod<sup>11)</sup>. Vizioli und Rüttimeyer führen vorhergegangenen Typhus, Musso<sup>12)</sup> Variola und Ormerod<sup>13)</sup> Rheumatismus als ätiologisches Moment an. Besold<sup>14)</sup> fand die ersten Symptome nach einer fieberhaften Krankheit und nach Influenza, Lunz nach Masern. Hirschl<sup>15)</sup>, dessen Beobachtung sehr für die Annahme Allen Starr's spricht, beschreibt einen Patienten, der nach einer schweren Scharlachnephritis die ersten Störungen zeigte, während seine fünf Geschwister, die nicht an Scarlatina erkrankt waren, gesund blieben; Wagner<sup>16)</sup> berichtet von zwei Kindern blutsverwandter Eltern,

1) Sainsbury, The Lancet. 1889.

2) M. Clarke, The Lancet. 1889.

3) Everett Smith, Boston med. and Surg. Journal. 1885.

4) Rüttimeyer, Virchow's Archiv. Bd. 91.

5) Destrée, Journal de Méd. de Bruxelles. 1892. Neurol. Centralbl. 1893.

6) Luntz, Neurologisches Centralblatt. 1893.

7) Crozer Griffith, Transact. of college of physic. of Philadelphia. 1888.

8) Cohn, Neurologisches Centralblatt. 1898.

9) Allen Starr, Journ. of nervous and ment. diseases. 1898.

10) Vizioli, l. c.

11) Ormerod, Med. chirurg. Transact. 1885.

12) Musso, La rivista clinica di Bologna 1884. Cit. Neurolog. Centralblatt. 1885.

13) Ormerod, Brain 1890.

14) Besold, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. V.

15) Hirschl, Wiener klinische Wochenschrift. 1896.

16) Wagner, l. c.

von denen das eine nach Typhus, das andere nach Masern leidend wurde. Leegaard<sup>1)</sup> sah bei drei Geschwistern das Auftreten der Friedreich'schen Ataxie acut mit Fieber und Schmerzen in den Gliedern, nachdem sie einige Wochen bettlägerig gewesen, zeigten sich Gangstörungen. Charles Burr<sup>2)</sup> beobachtete Verschlimmerung des Zustandes nach Typhus, Fornario<sup>3)</sup> die ersten Symptome nach einem typhösen Fieber und Mackie Whyte<sup>4)</sup> nach Typhus und nach Meningitis. Allen Starr (l. c.) führt den Beginn in zwei Fällen auf Masern zurück, Rosenbaum<sup>5)</sup> auf Pertussis und Cohn<sup>6)</sup> auf Scarlatina, wo zwei, beziehungsweise zwei einhalb Jahre später die ersten Erscheinungen bemerkbar wurden. Unter den neueren englischen Beobachtern sind noch Wallace Anderson<sup>7)</sup>, Dreschfeld<sup>8)</sup> und Mackay<sup>9)</sup> zu nennen, die auf acute Infectiouskrankheiten, wie Masern und Scharlach, im Beginn der hereditären Ataxie aufmerksam machen. Soca (l. c.) beobachtete einen Kranken, bei dem wie bei Ludwig Engler einige Monate nach einem Schlag auf den Kopf die Affection zum ersten Male bemerkt wurde.

Wie wir sahen, machten sich bei den Brüdern Engler die ersten Erscheinungen im 5. resp. 11. Lebensjahre bemerkbar. Friedreich giebt in seinen Veröffentlichungen über hereditäre Ataxie als das gewöhnliche Alter des Beginns die Zeit kurz vor oder während der Pubertät an, also etwa die Periode vom 12.—18. Jahre: „Vielleicht haben die Vorgänge im menschlichen Organismus, wie sie die Phasen der geschlechtlichen Entwicklungsvorgänge begleiten, einen prädisponirenden Einfluss auf die Entstehung unserer Krankheit.“ Er suchte die von Rokitansky im Pubertätsalter gefundene Häufigkeit venöser Hyperämie im Wirbelkanale in Verbindung zu bringen mit der congenitalen Erkrankungsdiathese, da ihm andere occasionelle ätiologische Momente fehlten. In dieser Ansicht wurde der Heidelberger Kliniker auch bestärkt, als er sah, wie im Wochenbett, das doch die höchsten Anforderungen an den menschlichen Organismus stellt, bei einer seiner Kranken eine rasche Verschlimmerung sich einstellte. Schon Rüttemeyer (l. c.) und nach ihm eine Reihe anderer Autoren, wie Vizioli,

1) Leegaard, Norsk. Mag. f. Lægeridensk 1892. Cit. Neurol. Centralbl. 1893

2) Burr, University Medic. Magazine. Philadelphia 1894.

3) Fornario, Annali di neurologia. Anno XII.

4) Whyte, Brain 1893.

5) Rosenbaum, Deutsche medic. Wochenschrift. 1896.

6) Cohn, Neurologisches Centralblatt. 1893.

7) Wallace Anderson, Glasgow med. Journal. 1893.

8) Dreschfeld, Brit. med. Journal. 1894.

9) Mackay, Pathology of a case of Friedreich's disease. Brain 1893.



Soca u. s. w. setzten das Alter des Beginns viel früher, bis ins zweite Lebensjahr herunter, aber nicht später. Der Erstere fand als durchschnittliches Alter in seinen Fällen das 4.—7. Jahr. In Vizioli's Zusammenstellung finden wir das Auftreten der ersten Erscheinungen unter 60 Beobachtungen 39 mal bis zum Ende des ersten Decenniums; nach Soca erkrankten von 76 Fällen 66 Proc. vor dem 14. Lebensjahre.

Im Weiteren stimmen unsere Beobachtungen auch mit der ferneren Annahme Friedreich's nicht überein, dass die hereditäre Ataxie bei Frauen häufiger sei als bei Männern, weil er unter 9 Kranken 7 weibliche und nur 2 männliche Patienten fand. In der Familie Engler sehen wir von 5 Kindern nur die beiden Knaben erkranken, während die Mädchen und ihre Nachkommen verschont bleiben. Nach den Erfahrungen, die in den letzten zwei Decennien gesammelt wurden, dürfte eine Rücksichtnahme auf das Geschlecht von untergeordnetem Werthe sein, da sich keine feste, allgemein gültige Regel aufstellen lässt. Immerhin lehrt die Literatur doch, dass das männliche Geschlecht etwas häufiger befallen wird als das weibliche.

Als eines der charakteristischsten Merkmale, das auch in dem von Friedreich gezeichneten Krankheitsbilde zu den hervorstechendsten Symptomen gehört, ist vor Allem die hochgradige statische und locomotorische Ataxie zu erwähnen. In vorzüglicher Weise geben in unseren Fällen die Anamnese und der Status darüber Aufschluss. Auch der Beginn, die völlige Intactheit der Pupillenreaction und der Sehnerven, der langsam progressive Verlauf ohne Neigung zur Besserung, die nach einer Reihe von Jahren auftretende Unfähigkeit zu gehen, sind alles Erscheinungen, die zur klassischen Form der Friedreich'schen Ataxie gehören. Die beim älteren Patienten beobachtete fast vollständige Paraplegie der unteren Extremitäten findet sich nicht ganz selten in vorgerückten Stadien der Erkrankung. Ungefähr um dieselbe Zeit wie in unserem Falle trat bei einem Patienten Friedreich's fast vollständige Paralyse der Beine auf, d. h. im 31. Krankheitsjahre. Rütimyer<sup>1)</sup> beobachtete die paraplegischen Erscheinungen schon im 13. Jahre des Leidens. Fast völlig gelähmte Patienten mit hereditärer Ataxie beschreiben Hammond<sup>2)</sup> und Mackay<sup>3)</sup>, welcher letzterer die histologischen Belege beizufügen im Falle ist.

Die Hyperextension der grossen Zehen, worauf Rütimyer (l. c.) zuerst aufmerksam gemacht hat, darf nach den neueren, besonders

1) Rütimyer, Virchow's Archiv. Bd. 91.

2) Hammond, Journ. of nerv. and ment. diseases. 1882.

3) Mackay, Brain 1898.

englischen und französischen Beobachtungen zu urtheilen, als ein ziemlich constantes Merkmal hereditärer Ataxie betrachtet werden. Neben diesem anscheinend früh auftretenden Symptom zeigt der Fuss in nicht seltenen Fällen eine eigenthümliche Formveränderung; er ist in seiner Längsaxe stark verkürzt und ein exquisiter Hohlfuss in leichter Equinovarusstellung, wie Marie<sup>1)</sup> ihn beschreibt als „*pied bot tassé*“ dans le sens antéro-postérieur. Soca (l. c.) unterscheidet drei Arten von sog. Friedreich'schem Fusse:

1. einfache Hyperextension der grossen Zehen ohne Hohlfuss,
2. Hohlfuss mit dorsalflectirten grossen Zehen,
3. einfacher Hohlfuss.

Von verschiedenen Seiten wurde schon in mehr oder weniger glücklicher Weise diese Fussmissbildung zu erklären versucht, so von Duchenne<sup>2)</sup> und Golding Bird<sup>3)</sup>, welche die Ursache auf eine Schwäche und die Atrophie der Interossei zurückführen und sie in Analogie zur Krallenhand, „*main en griffe*“, bringen. Pierre Marie<sup>4)</sup> hält diese Erklärung für ungenügend und lässt diese Frage unbeantwortet. Collier<sup>5)</sup> und Barwell<sup>6)</sup> sehen das ätiologische Moment bei der Entstehung des Friedreich'schen Fusses in einer Contractur der Mm. peronei und tibiales, die nach der Ansicht des Ersteren bei Erkrankung der Pyramidenbahnen häufig ist.

Besold<sup>7)</sup> sucht in ausführlicher Weise den Beweis zu erbringen, dass die Fussmissbildung der hereditären Ataxie auf das Balancement zurückzuführen sei. Er stützt sich bei dieser Argumentation auf die Beobachtung, dass beim Fusswippen gesunder Menschen, das dem Balanciren nicht in vollem Umfange entspricht, die Muskeln der Zehen, die Mm. tibialis antic. und post., die Musculatur der Waden und der Fusssohle abwechselnd stark in Contraction versetzt werden. Die „Friedreich'schen Kranken“ müssen, so lange sie gehen, und, bei vorhandener statischer Ataxie, so lange sie stehen, anhaltend angestrengt balanciren, so dass durch die fortwährenden Contractionen die genannten, am meisten in Anspruch genommenen Muskeln schliesslich in eine Art Contractur gerathen, welche eine Dorsalflexion hauptsächlich

1) P. Marie, *Traité de Médecine*. T. VI. Paris 1894.

2) Duchenne, *Physiologie des Mouvements*. S. 528.

3) Golding Bird, *Guy's Hospital Reports*, London 1885.

4) P. Marie, *Traité de Médecine*. T. VI und *Maladies de la Moëlle*. Paris 1892.

5) Collier, *An investigation upon the plantar reflex, with reference to the significance of its variations under pathological conditions, including an inquiry into the aetiology of acquired Pes cavus*. Brain 1899.

6) Barwell, *Edinburg Med. Journal* 1898. Cit. Brain 1899.

7) Besold, *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*. Bd. V.

lich der grossen Zehen und bei längerer Dauer eine verstärkte Wölbung des Fusses zur Folge hat, da der *Musculus tibialis anticus*, welcher zugleich den inneren Fussrand hebt und ihm eine grössere Rundung verleiht, nicht nur bei den Vor- und Rückwärtsschwankungen kräftig eingreift, sondern auch beim Balanciren der seitlichen Schwankungen häufig den Fuss auf die äussere Kante stellt. Für die Annahme Besold's spricht auch die Thatsache, dass bei der Therapie des *Pes planus*, dem Gegenstück des Hohlfusses, das Fusswippen als therapeutisches Mittel Anwendung findet, um durch Stärkung der *M. tibialis ant. und post.*, sowie der Waden- und Fusssohlenmuskulatur dem Fusse eine bessere Wölbung zu geben. — Natürlich wird nicht jede hereditäre Ataxie eo ipso zur Bildung des Friedreich'schen Fusses führen können, weil das Maass des Schwankens und Balancirens bei den verschiedenen Patienten stark variirt und im Weiteren das Alter wegen der mehr oder weniger hochgradigen Nachgiebigkeit der Bänder von Einfluss ist. Der Entwicklungsgang der Fussmissbildung bei hereditärer Ataxie könnte, wie auch Collier<sup>1)</sup>, gestützt auf eigene Untersuchungen an frühzeitig beobachteten Fällen annimmt, in folgenden drei Phasen gedacht werden: „In der ersten Zeit findet man, wie schon Rüttimeyer betont hat, einfache Hyperextension der grossen Zehen durch verstärkte Wirkung und Contractur der *Extensores digitor.* und des *Extensor hallucis*. Dauert das Balancement längere Jahre intensiv an, so wird allmählich das widerstandsfähigere Fussgewölbe erhöht und durch den häufigen Zehenstand der Fuss in seiner Längsaxe verkürzt. Die Bänder und Sehnen der *Planta pedis* werden kürzer und halten letztere in der angenommenen Gestalt fest. Tritt nach langer Krankheitsdauer Parese oder Paralyse der unteren Extremitäten ein, so dass der Kranke nicht oder nur mit Unterstützung mehr stehen kann, also auch nicht mehr zu balanciren braucht, so sinken die Zehen in Folge der Inactivität der Muskeln und des Drucks der Decken bei den häufig bettlägerigen Patienten wieder in Plantarflexion zurück, während das Fussgewölbe, durch starke Bänder, besonders die verkürzte Plantaraponeurose gehalten, seine Form beibehält.“ — Mit dieser Hypothese stimmen unsere Beobachtungen auffallend gut überein. Der eine Patient, der eine äusserst hochgradige statische und locomotorische Ataxie mit schwankendem Gange und Balancement zeigt, besitzt einen exquisit ausgebildeten Friedreich'schen Fuss, während sein paraplegischer Bruder nur einen kurzen Hohlfuss hat. Noch anschaulicher zeigen vielleicht den Entwicklungsgang der Fussmissbildung die beiden Kranken, die später besprochen werden sollen. Der Junge,

1) Collier, l. c.

seit etwa 4 Jahren von einer schweren statischen und locomotorischen Ataxie befallen, hat deutliche Hyperextension der grossen Zehen und einen Hohlfuss, während seine Schwester, die erst seit zwei Jahren und weniger schwer erkrankt ist, nur eine sehr auffällige Dorsalflexion der grossen Zehen, besonders beim Gehen aufweist. Rossolimo<sup>1)</sup> sah in drei Fällen von Hérédo-Ataxie cérébelleuse wahre Hypertrophie der Unterschenkelmuskulatur, die er auf die starken Bemühungen, das Gleichgewicht zu halten, zurückführt.

Ob eine Veränderung der Gestalt der Fusswurzelknochen vorliegt, ist bis jetzt noch nicht ganz sicher entschieden. P. Marie<sup>2)</sup> und Soca<sup>3)</sup> sprechen sich dagegen aus. Auch in unserem Falle ergab die Untersuchung des Friedreich'schen Fusses mittelst des Röntgenapparates auf dem Skiagramm keine solchen Umrisse der Knochen, dass man sie als pathologisch bezeichnen könnte. — Als therapeutisches Mittel gegen die Fussmissbildung der hereditären Ataxie empfahl Zabudowski<sup>4)</sup> Massage mit passiven, Widerstands-, und activen Bewegungen.

Auf die abnorme Stellung der Daumen, die in unseren beiden Fällen ausgesprochen hyperextendirt und rückwärts gewendet erscheinen, hat Friedenreich<sup>5)</sup> zuerst aufmerksam gemacht.

Nystagmus, eines der häufigst beobachteten Symptome der Friedreich'schen Krankheit, war in unseren Beobachtungen sowohl in der Ruhe als ganz besonders beim Blick nach seitwärts und oben ausgesprochen; die Zuckungen erfolgten an beiden Augen in wagrechtem Sinne. Rouffinet<sup>6)</sup>, der seiner Arbeit die Zusammenstellung Soca's und eigene, bei Charcot beobachtete Fälle zu Grunde gelegt hat, verlangt, dass der Nystagmus constant und ein Nystagmus horizontalis binocularis sei.

Eine seltene Complication der Friedreich'schen Ataxie sind Augenmuskelerkrankungen, die bei den Brüdern Engler als Strabismus convergens sich bemerkbar machten. Bei dem älteren Patienten wurde das Schielen schon sehr früh von der Umgebung und im 3. Krankheitsjahre sicher von ärztlicher Seite constatirt. So wenig

1) Rossolimo, Hereditäre cerebellare Ataxie. Neurol. Centralblatt 1898.

2) P. Marie, Traité de Médecine T. VI. Paris 1894.

3) Soca, Thèse de Paris 1888.

4) Zabudowski, „Ein Fall von Friedreich'scher Ataxie. Behandlung durch Massage.“ Berliner klin. Wochenschrift. 1896.

5) Friedenreich, Et Tilfælde af hereditær Ataxi (Friedreich's Sygdom). Hosp. Tid. 1891. Cit. P. Marie, Traité de Médecine. T. VI. Paris 1894.

6) Rouffinet, Sur les troubles oculaires dans la maladie de Friedreich. Thèse de Paris 1892.

häufig diese Erscheinung auch sein mag, so sehen wir sie doch bei sicheren Fällen Friedreich'scher Krankheit beschrieben. Soca (l. c.) fand unter 130 Beobachtungen 5mal Störungen der äusseren Augenmuskeln und zwar bei: 1. Gowers Diplopie, 2. Mendel Strabismus convergens, 3. Erlenmeyer Strabismus convergens, 4. Ormerod Ptosis, 5. Joffroy Ptosis und Diplopie. Ophthalmoplegia interna wurde bis jetzt nie constatirt. Unter den Fällen der jüngsten Zeit treffen wir nur wenige hierher gehörige Beobachtungen. Senator<sup>1)</sup> sah Strabismus convergens dexter bei der Schwester seines eingehend untersuchten Patienten und Wallace Anderson<sup>2)</sup> bei einem 12jährigen Knaben Strabismus convergens sinister. Allen Starr<sup>3)</sup> beschreibt Ptosis und Parese des M. rectus sup. bulbi bei einem seiner 3 Fälle; Londe und Lagrange<sup>4)</sup> endlich beobachteten bei zwei kranken Schwestern Strabismus convergens.

Wie aus der Soca'schen Zusammenstellung ersichtlich ist, ist auch das Auftreten von Diplopie bei einem unserer Kranken nicht bei-spiellos. Doppelbilder, allerdings bei Herabsetzung der Sehschärfe, fanden sich auch bei dem Patienten von Brousse<sup>5)</sup>, dessen Beobachtung jedoch nicht ganz einwandfrei ist. Auf Grund unserer Erfahrungen in einem sicheren Falle Friedreich'scher Ataxie dürfen wir wohl behaupten, dass transitorische Diplopie im Verlaufe dieser Erkrankung vorkommen kann.

Die Verkrümmungen der Wirbelsäule, sei es als Kyphose oder Skoliose oder beide combinirt als Kyphoskoliose dürfen gegenwärtig wohl als eines der fast constant im Bilde der hereditären Ataxie vorkommenden Symptome angesprochen werden, wie besonders von französischer und englischer Seite betont wird. In unseren Fällen war die Kyphose beim Liegen nicht vorhanden; hingegen machte sie sich beim Sitzen auffallend stark bemerkbar. Diese Beobachtung spricht sehr dafür, dass wir das ätiologische Moment in einer Insufficienz der Rückenmuskulatur zu suchen haben, wie auch Hallion<sup>6)</sup> in Uebereinstimmung mit Soca nachdrücklich hervorhebt. Friedreich<sup>7)</sup> fand schon bei einem seiner Fälle fettige Degeneration der Rückenmuskeln und zwar hauptsächlich links.

1) Senator, Berliner klinische Wochenschrift. 1894.

2) Wallace Anderson, l. c.

3) Allen Starr, l. c.

4) Londe et Lagrange, Annales de Médecine. Paris 1895.

5) Brousse, „De l'ataxie héréditaire.“ Paris 1882.

6) Hallion, „Des déviations vertébrales neuropathiques.“ Nouv. Iconographie de la Salpêtrière. 1892.

7) Friedreich, Virchow's Archiv. Bd. 26.

Das Fehlen der Patellarreflexe (Westphal'sches Zeichen) wird gegenwärtig, trotz einer Anzahl abweichender Beobachtungen der letztvergangenen Jahre, immer noch als charakteristisches Merkmal der klassischen Form hereditärer Ataxie betrachtet werden müssen. Crozer Griffith<sup>1)</sup> fand in seiner Zusammenstellung von 145 allerdings nicht immer ganz zweifellosen Fällen Friedreich'scher Krankheit, dass das Westphal'sche Zeichen ein sehr frühes und constantes Symptom sei. Noch bestimmter stellt Ladame<sup>2)</sup> dieses Phänomen als Regel hin und behauptet, dass alle Beobachtungen, wo die Patellarreflexe vorhanden sind, mit Vorsicht aufzunehmen seien. Es finden sich aber Fälle beschrieben, wo die Sehnenreflexe anfänglich vorhanden waren und erst im Laufe der Zeit verschwanden; hier wären besonders Ormerod Smith u. A. zu nennen. Auch Senator<sup>3)</sup> sah bei seinem Kranken die Patellarreflexe langsam im Verlaufe eines Jahres verschwinden. Auf Grund dieser Beobachtungen nehmen Schultze<sup>4)</sup> und mit ihm in neuester Zeit Whyte<sup>5)</sup> an, dass bei der hereditären Ataxie dem Fehlen der Patellarreflexe ein allmähliches Schwächerwerden in den frühesten Stadien vorausgegangen sei. In vereinzelt Familien wurde auch die Erfahrung gemacht, dass unter mehreren erkrankten Geschwistern die einen das klassische Bild der Friedreich'schen Krankheit mit dem Westphal'schen Zeichen zeigten, während andere neben den typischen Symptomen dieser Erkrankung die Patellarreflexe noch aufwiesen, wie z. B. in den Beobachtungen von Brock<sup>6)</sup>, Tressider<sup>7)</sup> etc.

Das Romberg'sche Phänomen war bei unserem noch nicht paraplegischen Patienten deutlich ausgesprochen. Wie die älteren und jüngeren Beobachtungen lehren, ist es zwar eine häufige, aber keine constante Erscheinung im Krankheitsbilde der hereditären Ataxie, so dass es nicht als Characteristicum zur Sicherung der Diagnose verwendet werden kann. Allerdings konnte bereits Friedreich, der vier von seinen neun Kranken auf dieses Merkmal untersuchte, es bei einem derselben nachweisen. Rüttimeyer sah es in drei Fällen, und Soca fand unter 57 Beobachtungen in mehr als der Hälfte das Romberg'sche Symptom angeführt. Auch Schultze (l. c.) hält dessen Vorkommen für möglich. Unter den neueren Autoren sind besonders

1) Crozer Griffith, l. c.

2) Ladame, Brain 1890.

3) Senator, Berliner klin. Wochenschrift. 1893/1894.

4) Schultze, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. V.

5) Whyte, „Four cases of Friedreich's Ataxia.“ Brain 1898.

6) Brock, „Three cases of Friedreich's Ataxia.“ The Lancet 1893. I.

7) Tressider, „Three cases of hereditary ataxia.“ Ibidem II.

Besold (l. c.), v. Krafft-Ebing<sup>1)</sup>, Luntz (l. c.), Schaffer<sup>2)</sup>, Rosenbaum (l. c.), Bramwell<sup>3)</sup>, Whyte (l. c.) u. A. zu nennen, die das Romberg'sche Phänomen zum Symptomencomplex der Friedreich'schen Ataxie zählen.

Das Gefühl von Schwindel, das bei unserem jüngeren Kranken mitten während der Untersuchung, beim Fixiren von Gegenständen, beim Stehen und Gehen auftrat, wird im Verlaufe der hereditären Ataxie nicht ganz selten beobachtet. Soca (l. c.) fand es etwa in 20 Proc. aller Fälle. Schon Friedreich (l. c.) beschrieb ihn als hie und da auftretende Anfälle oder auch als dauernden Zustand. Nach diesem Beobachter wurde das Schwindelgefühl erst in aufrechter, sitzender, selten auch in liegender, horizontaler Körperstellung bemerkbar. Unser Fall machte es wahrscheinlich, dass dasselbe von den oscillatorischen Bewegungen der Augen abhängt, da gerade beim Fixiren oder bei Anstrengung, wo der Nystagmus intensiver wurde, das heftigste Schwindelgefühl sich einstellte. Sobald der Kranke sich die Augen verhüllte, war die ganze Erscheinung in kurzer Zeit vorüber. Auch der Heidelberger Kliniker suchte das Schwindelgefühl in ätiologische Beziehung zum Nystagmus zu bringen, kam aber zu einem gegentheiligen Schlusse, da in Fällen, wo es zu den hervorstechendsten Symptomen gehörte, der letztere fehlte, während umgekehrt bei Kranken, die ausgesprochenen Nystagmus zeigten, von Schwindel keine Spur war.

Die Sprache war bei den zwei Brüdern Engler so eigenthümlich verändert und so gleichartig, dass man sie an der Stimme kaum von einander unterscheiden konnte, und es scheint, als ob wir es hier mit einer der charakteristischsten und constantesten Erscheinungen dieser Krankheit zu thun haben.

Noch bleiben uns neben den schon besprochenen, häufiger vorkommenden Symptomen eine Reihe wichtiger Merkmale zu erörtern, die in der Charakteristik der hereditären Ataxie von Friedreich fehlen oder zu den Seltenheiten gezählt werden, die aber doch im Laufe der Zeit in mehr oder weniger grosser Zahl beobachtet wurden. Es sind dies die Sensibilitätsstörungen, die hochgradigen choreiformen Bewegungen, sowie die Atrophie und Pseudohypertrophie der Musculatur.

1) v. Krafft-Ebing, „Ueber Friedreich'sche Krankheit.“ Wiener klin. Wochenschrift. 1894.

2) Schaffer, „Ein Fall von Friedreich'scher Ataxie.“ Neurolog. Centralblatt 1897.

3) Bramwell, „Remarks on Friedreich's Ataxia with notes of three cases.“ Brit. med. Journal 1897.

Dürfen wir Fälle mit leichten Sensibilitätsstörungen, die spät auftreten, zur Friedreich'schen Ataxie rechnen? In Rücksicht auf eine Anzahl in der Literatur beschriebener Fälle, in Berufung auf die Ansicht exacter Beobachter, wie Dejerine und Pierre Marie, sowie einer Reihe deutscher und englischer Autoren und im Hinblick auf unsere Erfahrungen, die wir an sicheren Fällen von Friedreich'scher Krankheit gesammelt, können wir diese Frage mit „Ja“ beantworten. Während noch Friedreich<sup>1)</sup> in Berufung auf seine ersten Untersuchungen sagen durfte: „Es fehlte jede objectiv wahrnehmbare Störung im Bereiche der cutanen Empfindungsnerven“, modificirte er diesen Ausspruch nach Verfluss einiger Zeit dahin, dass er erklärte: „Ein Hauptsymptom der Fälle von hereditärer Ataxie ist theils der völlige Mangel, theils das erst spät und in untergeordnetem Grade Hinzutreten von Störungen im Bereiche der Sensibilität, sowohl des Tast- als Druck- und Temperatursinnes.“ Rüttimeyer<sup>2)</sup> sah bei allen Patienten partielle Sensibilitätsstörungen, vor Allem des Tast-, weniger des Ortssinnes. Soca<sup>3)</sup> konnte in seiner Monographie bereits eine Uebersicht über 61 auf Sensibilitätsstörungen untersuchte Fälle geben, die sich bei 29 vorfanden, stets aber geringfügiger Natur waren, indem die Function der cutanen Empfindungsnerven nur herabgesetzt, nie aufgehoben war. Es fand sich theils Abschwächung aller Qualitäten, theils Verminderung der tactilen Sensibilität und nur in wenigen Beobachtungen Abschwächung des Schmerzsinnes. Die Vertheilung war nie nach Nerven angeordnet. Bei dem einen unserer Patienten traten, wie wir sahen, nach einer Periode rascher Verschlimmerung des Leidens, die ihn völlig hilflos und paraplegisch machte, deutliche Sensibilitätsstörungen auf, während etwa ein halbes Jahr zuvor bei wiederholter Untersuchung die cutane Empfindung intact gefunden worden war. Es liessen sich bei der zweiten Prüfung Veränderungen aller Qualitäten in allerdings geringfügigem Grade an den Unterschenkeln und Füßen nachweisen; der Rumpf, Kopf und die oberen Extremitäten blieben frei mit der Ausnahme, dass der stereognostische Sinn der letzteren nicht ganz normal war. Eine ganz analoge Beobachtung machte Leubuscher<sup>4)</sup>, der bei einem Kranken mit anfänglich intacter Sensibilität nach rascher Verschlimmerung Störungen derselben fand. Auch Senator<sup>5)</sup> constatirte in seinem

---

1) Friedreich, Virchow's Archiv. Bd. 26.

2) Rüttimeyer, l. c.

3) Soca, l. c.

4) Leubuscher, Berliner klinische Wochenschrift. 1882.

5) Senator, Berliner klin. Wochenschrift. 1893/1894.



Falle, der im 5. Leidensjahre noch völlig normale Empfindung zeigte, ein Jahr später Veränderung des stereognostischen Sinnes der Hände und Thermohypästhesie an den Fussrücken. Die Schwester dieses Patienten hatte ähnliche Sensibilitätsstörungen. Entsprechende Wahrnehmungen machten Hinshelwood<sup>1)</sup>, Hirschl<sup>2)</sup>, Schultze<sup>3)</sup>, Sainsbury<sup>4)</sup>, v. Krafft-Ebing<sup>5)</sup>, Whyte<sup>6)</sup> u. A. Luntz<sup>7)</sup> und Cohn<sup>8)</sup> fanden neben den bereits beschriebenen Veränderungen Störungen des Muskelsinnes. Charles Burr<sup>9)</sup> will im 7. Krankheitsjahre Verspätung der Schmerzempfindung und leichte Herabsetzung der tactilen Sensibilität bei einem später obducirten Falle Friedreich'scher Ataxie bemerkt haben. Es sind aber auch Beobachtungen mit Veränderung der cutanen Empfindung veröffentlicht worden, die sehr an Hysterie erinnern, so die beiden Mädchen von Gilles de la Tourette<sup>10)</sup> und der Fall von Magnus Levy<sup>11)</sup>, der allerdings neben den Symptomen hereditärer Ataxie Herabsetzung der Sensibilität am ganzen Körper mit Ausnahme des Gesichts zeigte. — Ausführlicher erwähnenswerth sind aber die beiden Geschwister, die Dejerine<sup>12)</sup> in der Société de Biologie vorstellte, und die eine Herabsetzung der Empfindung für feine Berührungen, Wärme und Schmerz aufwiesen. Verlangsamte Leitung war in Analogie zu unserer Beobachtung ebenfalls vorhanden. Die Intensität der Störung nahm von der Peripherie her ab. Neben den objectiv constatirten Veränderungen klagten beide Patienten über heftige Schmerzen. Nach Dejerine sind Sensibilitätsstörungen bei der Friedreich'schen Ataxie seltener und nicht vergleichbar denjenigen bei der Tabes dorsalis. Die Sensibilität ist nach der Ansicht dieses Klinikers bei ersterer intact, so sehr die Hinterstränge ergriffen sind, und er glaubt, dass diese Integrität von der geringen Betheiligung der hinteren Wurzeln zum Theil abhängt, die nie Veränderungen

---

1) Hinshelwood, The Lancet 1889.

2) Hirschl, Wiener klin. Wochenschrift. 1896.

3) Schultze, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. V.

4) Sainsbury, The Lancet 1889.

5) v. Krafft-Ebing, Wiener klin. Wochenschrift. 1894.

6) Whyte, Brain 1898.

7) Luntz, Deutsche med. Wochenschrift. 1893.

8) Cohn, Neurologisches Centralblatt. 1898.

9) Ch. Burr, University med. Magazine. Philadelphia 1894. Cit. Neur. Centralblatt. 1895.

10) Gilles de la Tourette, Nouvelle iconographie de la Salpêtrière. 1888.

11) Magnus Levy, Deutsche medic. Wochenschrift. 1896.

12) Dejerine, „Sur une forme particulière de Maladie de Friedreich avec atrophie musculaire et troubles de la sensibilité.“ La Médecine moderne 1890 und La Semaine médicale 1890.

zeigen, welche an Intensität denjenigen der entsprechenden Stränge proportional sind, während bei der Tabes hintere Wurzeln und Hinterstränge in gleicher Weise betroffen sind. Auf der anderen Seite dürften auch die peripheren Nerven in Frage kommen, die bei der Tabes dorsalis, wenn sie Sensibilitätsstörungen zeigt, häufig stark betheiligt sind. Auscher<sup>1)</sup> unterzog sodann auf die Veranlassung Dejerine's bei einem Falle hereditärer Ataxie mit lancinirenden Schmerzen, der allerdings von verschiedenen Seiten nicht für ganz einwandfrei gehalten wird, die peripheren sensiblen Nerven einer histologischen Untersuchung und fand eine grosse Zahl von Fasern im Embryonalstadium, aber keine Degenerationen („cet examen a permis de constater de ces nerfs (nerfs cutanés) la présence d' un grand nombre de tubes présentant les caractères de nerfs embryonnaires, mais il n' existe pas de tubes en voie de dégénérescence ni de gaines vides“). Weitere Untersuchungen rein sensibler Nerven fehlen noch, da alle bisherigen histologischen Befunde sich auf gemischte Nerven erstrecken.

Bei dem Aelteren der Brüder Engler traten im Verlaufe der Krankheit hie und da Wadenkrämpfe auf. Bramwell<sup>2)</sup>, der eine Familie von drei erkrankten Kindern beschreibt, hat bei einem seiner Patienten die gleiche Wahrnehmung gemacht. Ein zweites Glied dieser Geschwistergruppe, das später zur Obduction gelangte und den typischen Befund der hereditären Ataxie ergab, hatte heftige gastrische Krisen mit Erbrechen, ein äusserst seltenes Ereigniss bei dieser Krankheit.

Neben dem früher erwähnten Romberg'schen Phänomen, dem Westphal'schen Zeichen sind die letztgenannten Erscheinungen Symptome, welche die Friedreich'sche Ataxie und die Tabes dorsalis bis zu einem gewissen Grade einander näher bringen. Doch wird eine Differentialdiagnose zwischen diesen beiden Erkrankungsformen nicht allzu schwer sein, besonders unter Berücksichtigung des Alters und des familiären Vorkommens. Nach der Zusammenstellung Hildebrandt's<sup>3)</sup> und der Ansicht Raymond's<sup>4)</sup>, der unter 500 Tabeskranken keinen einzigen im Kindesalter gesehen hat, ist die Tabes dorsalis in den ersten zwei Decennien, die sog. Tabes praecox, ein ziemlich seltenes Vorkommniss, während die hereditäre Ataxie gerade

---

1) Auscher, „Anatomie path. de la maladie de Friedreich.“ La Semaine Médicale 1890.

2) Bramwell, „Remarks on Friedreich's Ataxia with notes of three cases.“ Brit. med. Journal 1897.

3) Hildebrandt, „Ueber Tabes dorsalis in den Kinderjahren.“ Inaug.-Dissert. Berlin 1892.

4) Raymond, „Tabes juveniles et Tabes héréditaires.“ Le Progrès méd. 1897.

in dieser Zeit ihren Anfang nimmt. Der familiäre-hereditäre Typus, ein wichtiges Merkmal der Friedreich'schen Ataxie, ist nach einem Ausspruch Dejerine's<sup>1)</sup> in keinem Falle absolut beweisend beschrieben worden; auch Kalischer<sup>2)</sup> kommt an Hand der in der Literatur verzeichneten Fälle zu einem ähnlichen Schlusse; nach diesem Autor sind die Mehrzahl der als Tabes infantilis beschriebenen Fälle tabesähnliche Symptomenbilder einer Lues cerebro-spinalis hereditaria, während die Syphilis bei der hereditären Ataxie wohl kaum in Frage kommt.

Die heftig wackelnden Bewegungen des Kopfes und Rumpfes, das Schütteln und die Muskelunruhe der Arme und Hände, die beim ersten Anblick des Patienten wegen ihrer Intensität an eine Chorea chronica progressiva denken liessen, sind im Verlaufe der Friedreich'schen Krankheit ein wohl constant zu beobachtendes Symptom, wie auch Bramwell<sup>3)</sup>, Pierre Marie<sup>4)</sup> und Ladame<sup>5)</sup> hervorheben. Im Widerspruch zu älteren Autoren und entgegen unserer Beobachtung, wo das Gesicht häufig bis zum Grimassenschneiden verzogen wurde, hält Whyte<sup>6)</sup> die mimische Musculatur des Kopfes für selten theiligt. Die Unterscheidung von der Chorea chronica progressiva, die bekanntlich in demselben Alter beginnen und mit derselben psychischen Minderwerthigkeit einhergehen kann wie die hereditäre Ataxie, wird in unserem Falle nicht schwer sein, da wir zuerst den ausgesprochenen Beginn der Friedreich'schen Krankheit haben, zu der erst nach einer Reihe von Jahren die choreiformen Bewegungen mit grosser Intensität hinzutreten. Im Weiteren sind das Westphal'sche Zeichen, der Nystagmus und das Romberg'sche Phänomen Erscheinungen, die bei der Chorea nicht vorkommen. Nicht immer ist jedoch die Differentialdiagnose zwischen letzterer Krankheit und der Friedreich'schen Ataxie so einfach, nämlich dann nicht, wenn die choreatischen Bewegungen als Frühsymptom vor oder mit den charakteristischen Merkmalen der hereditären Ataxie erscheinen. So wurde der Patient Ladame's<sup>7)</sup> während 3 Jahre für choreatisch gehalten; ebenso sah man die Krankheit der beiden Schwestern, die Londe und Lagrange<sup>8)</sup> zu beobachten Gelegenheit hatten, für Chorea anfänglich an, während sie später

1) Dejerine, „L'hérédité dans les maladies du systèmes nerveux. Paris 1886.

2) Kalischer, „Ueber erbliche Tabes.“ Berliner klin. Wochenschrift 1898.

3) Bramwell, l. c.

4) P. Marie, l. c.

5) Ladame, „La maladie de Friedreich.“ Revue médicale de la Suisse Romande 1889.

6) Whyte, Brain 1898.

7) Ladame, Revue médicale de la Suisse Romande 1889.

8) Londe et Lagrange, Annales de Médecine. Paris 1895.

neben den choreiformen Bewegungen das Westphal'sche Zeichen, den typischen Hohl Fuss, ausgesprochene Coordinationsstörung etc. zeigten. Von einem Patienten Rüttimeyer's<sup>1)</sup> heisst es, dass er mit 4 Jahren den Veitstanz gehabt habe, und dass von dieser Zeit ab eine Schwäche und Unsicherheit in den Beinen zurückgeblieben sei, die nachher auf die Hände übergriff. Könnte die Chorea nicht der Beginn der Ataxia hereditaria gewesen sein? Auch Ormerod<sup>2)</sup> ist der Meinung, dass bei einer beginnenden Friedreich'schen Krankheit mit intensiven choreiformen Bewegungen die Chorea chronica progressiva oft schwer auszuschliessen sei.

Eine Anzahl von Autoren haben auch auf athetoide Bewegungen aufmerksam gemacht, so Chauffard<sup>3)</sup> Stein<sup>4)</sup>, Wallace Anderson<sup>5)</sup> sowie Londe und Lagrange<sup>6)</sup>, welche letztere sie als Sehnenhüpfen („danse des tendons“) bezeichnen.

Noch treten zwei Symptome im Verlaufe der Krankheit eines unserer Patienten hinzu, die bei der Friedreich'schen Ataxie selten sind und das Bild compliciren: es ist die Atrophie im Bereiche der Interossei der Hände und ganz besonders die Pseudohypertrophie im Gebiete der Schulter-, Oberarm- und Vorderarmmuskeln, verbunden mit fibrillären Zuckungen, wobei sich keine qualitative, wohl aber quantitative Veränderung der elektrischen Erregbarkeit zeigte.

Diffuse Atrophie der Muskulatur an den unteren Extremitäten wird bei paraplegischen Kranken ziemlich häufig beobachtet und ist wohl als eine Folge der Inaktivität anzusehen. Umschriebene, auf einzelne Muskelgruppen localisirte Atrophien sind, wie die Literatur zeigt, eine ziemlich grosse Seltenheit im Verlaufe der Friedreich'schen Ataxie; sie wurden aber beobachtet und zwar fast ausschliesslich im letztvergangenen Decennium. Die zwei Geschwister, die Dejerine<sup>7)</sup> in der Société de biologie vorstellte, zeigten neben den schon früher besprochenen Sensibilitätsstörungen Muskelatrophien an den oberen und unteren Extremitäten, die ersteren vom Typus Aran-Duchenne, die letzteren mit so starker Betheilung der Peronealmuskulatur, dass man auf den ersten Blick an einen Fall vom sogenannten Peronealtypus der progressiven Muskelatrophie hätte denken können.

1) Rüttimeyer, Virchow's Archiv. Bd. 91.

2) Ormerod, The Lancet 1889.

3) Chauffard, „Maladie de Friedreich avec des attitudes athetoides. La Semaine Médic. 1893.

4) Stein, Berliner klinische Wochenschrift 1897.

5) Wallace Anderson, Friedreich's Ataxie. Glasgow med. Journ. 1893.

6) Londe et Lagrange, Annales de Médecine. 1895.

7) Dejerine, La Semaine Médicale 1890.

Die elektrische Erregbarkeit war quantitativ in hohem Grade herabgesetzt; Entartungsreaction wurde nicht beobachtet. Von fibrillären Zuckungen ist nicht die Rede. Nach Dejerine sind bei der hereditären Ataxie Muskelatrophien im Bereiche der unteren Extremitäten nicht so selten; hie und da findet man sie auch an den oberen und zwar besonders an den Muskeln der Hand, wie er selbst in einem Falle zu sehen Gelegenheit hatte. In Analogie zu unserem Falle, der jedoch keine richtige Klauenhand zeigte, beschreibt George Hodge<sup>1)</sup> 3 Fälle Friedreich'scher Ataxie, von denen zwei Atrophie im Bereiche der kleinen Handmuskeln (Thenar, Hypothenar, Mm. lumbricales und interossei) aufwiesen, während das 3. Kind einen einfachen Symptomencomplex darbot. M. Whyte<sup>2)</sup> fand bei 3 Patienten in Folge Atrophie der Interossei Bildung der sog. „Bird-claw“. Dieser Autor führt noch weitere Beobachtungen an, welche die Erscheinung der „Main en griffe“ zeigten, so die von Bramwell<sup>3)</sup> Griffith<sup>4)</sup> und Rook<sup>5)</sup>. In einem Falle Taylor's<sup>6)</sup> hatte der Kranke Mühe die Finger zu spreizen. Dreschfeld<sup>7)</sup> sah bei einem zwölfjährigen Knaben mit hereditärer Ataxie Muskelatrophie nach dem Peronealtypus, die grosse Aehnlichkeit mit der neurotischen Form in ihren ersten Anfängen darbot.

Nach Dejerine<sup>8)</sup> würden die starke Betheiligung der unteren Extremitäten, das periphere Auftreten nach bestimmten Typen (Peronealtypus, Typus Aran-Duchenne), die Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit für eine neuritische Grundlage sprechen. Von der neurotischen Muskelatrophie unterscheidet sich dieses Krankheitsbild aber durch das Vorwiegen des Symptomencomplexes der hereditären Ataxie. Man findet also bei der letzteren die analogen Verhältnisse wie bei der Tabes dorsalis, wo auch, wie Dejerine<sup>9)</sup> gezeigt, neuritische Processe die Ursache der Muskelatrophie sein können. In der That wurden in obducirten Fällen von Friedreich'scher Krankheit, die allerdings klinisch ohne Muskelveränderungen verliefen, degenerative Verände-

1) Hodge, „Three cases of Friedreich's disease etc.“ Brit. med. Journ. 1897.

2) Whyte, Brain 1898.

3) Bramwell, Brit. med. Journal 1897.

4) Griffith, Transactions of college of physicians of Philadelphia. Philadelphia 1889.

5) Rook, Journ. of nervous and ment. dis. 1890.

6) Taylor, The Practitioner 1894. Neurol. Centralblatt 1895.

7) Dreschfeld, The Lancet 1894. Vol. I.

8) Dejerine, La Semaine Médicale 1890.

9) Derselbe, „Sur l'atrophie musculaire des ataxiques (névrite motrice périphérique des ataxiques), étude clinique et anatomo-pathologique. Revue de Médecine 1889.

rungen der Nerven gefunden. Schon Friedreich<sup>1)</sup> beobachtete Degenerationen am N. hypoglossus, ischiadicus und femoralis, Rütimeyer<sup>2)</sup> am N. medianus und ischiadicus. Rossi<sup>3)</sup> sah an den peripheren Nerven und Nervenendigungen an verschiedenen Stellen ausgesprochene Veränderungen. Mirto<sup>4)</sup> fand Degeneration der motorischen Nerven und Bonnus<sup>5)</sup> analoge Veränderungen im N. medianus, ischiadicus, tibialis anticus und musculo-cutaneus. Mackay<sup>6)</sup> bezeichnet die degenerativen Prozesse des N. ischiadicus, cruralis, tibialis anticus, medianus, ulnaris und radialis als äusserst stark ausgeprägt. Auch Guizetti<sup>7)</sup> beschreibt ausgedehnte Degenerationen der peripheren Nerven. Leider wurden von Dana<sup>8)</sup>, der einen Fall Rook's<sup>9)</sup> histologisch untersuchte, die letzteren nicht berücksichtigt.

Entgegen der Ansicht Dejerine's vertritt M. Whyte<sup>10)</sup> den Standpunkt, dass die Atrophien der Musculatur auf degenerative Vorgänge in den zugehörigen motorischen Zellen zurückzuführen seien. Ob wirklich Factoren myelogener Natur eine Rolle spielen, lässt sich bis jetzt nicht mit Sicherheit entscheiden, da Autopsien von Fällen Friedreich'scher Ataxie mit den beschriebenen Muskelveränderungen noch ausstehen. Immerhin ist bemerkenswerth, dass unter den obduirten und histologisch untersuchten Fällen hereditärer Ataxie, etwa zwanzig an der Zahl, in sechsen Veränderungen an den Vorderhörnern und motorischen Ganglienzellen gefunden wurden. Friedreich<sup>11)</sup> schreibt: „Am Uebergang vom Cervical- zum Dorsalmark bis zur Mitte des letzteren ist die graue Substanz nicht intact und zwar hauptsächlich die hinteren und mittleren Abschnitte bis in die hinteren Partien der Vorderhörner; hier besteht Vermehrung der Neurogliazellen. Die Ganglienzellen sind klein, die Kerne deutlich sichtbar, nicht aber die Fortsätze.“ Everett Smith<sup>12)</sup> nennt die Zellen der Vorder- und Hinterhörner weniger zahlreich als normal und sehr

---

1) Friedreich, Virchow's Archiv. Bd. 26.

2) Rütimeyer, Virch. Arch. Bd. 110.

3) Rossi, „Due casi singolari di malattia di Friedreich.“ Il Manicomio 1892. Anno VIII.

4) Mirto, Giornale de l'assoc. dei Medici e Naturalisti. Anno IV. 1893

5) Bonnus, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1898.

6) Mackay, Brain 1898.

7) Guizetti, Riforma medica 1893. Il Policlinico 1894.

8) Dana, Postgraduate. New-York. Vol. IX. Cit. Brain 1898.

9) Rook, Journal of nerv. and ment. diseases. 1890.

10) Whyte, Brain 1898.

11) Friedreich, Virchow's Archiv. Bd. 26.

12) Everett Smith, Boston medic. and surgic. Journal 1885.

verändert. Mirto<sup>1)</sup> fand eine Verdünnung des Reticulum verbunden mit Atrophie der Zellen in Vorder- und Hinterhörnern, und zwar besonders im Dorsalmark. Burr<sup>2)</sup> sah Atrophie einzelner Zellen; den gleichen Befund erhob Mackay<sup>3)</sup>, Simon<sup>4)</sup> endlich constatirte eine kleinere Zahl und geringeres Volumen der Ganglienzellen mit Ausnahme der motorischen Zellen in den vorderen Partien der Vorderhörner. So sehen wir, dass bei der histologischen Untersuchung einerseits neuritische Processe und andererseits degenerative Veränderungen im Rückenmark beobachtet wurden, die vielleicht coordinirte, vielleicht subordinirte Vorgänge sind; die aber eine Muskelatrophie nach dem beschriebenen Typus erklären könnten.

Zum Schlusse bleibt uns die Besprechung der Pseudohypertrophie der Musculatur an den Armen und am Schultergürtel, die bei Friedreich'scher Ataxie nur äusserst selten oder vielleicht noch gar nie mit Sicherheit beobachtet wurde. In der Mitte der achtziger Jahre hat Mastin<sup>5)</sup> eine Reihe von Fällen aus drei Familien beschrieben, die Muskelpseudohypertrophie zeigten, und die Crozer Griffith<sup>6)</sup> in seiner Statistik mit dem genannten Autor zur hereditären Ataxie zählt. Die Volumvermehrung wurde hauptsächlich an den Waden beobachtet und zwar besonders bei zwei Kranken. Mastin stellte auf Grund des familiären Typus, des progredienten Verlaufes und des Mangels an Sensibilitätsstörungen die Diagnose auf „hereditary or congenital ataxy“ in Combination mit Muskelpseudohypertrophie. Was man bei diesen Beobachtungen an typischen Symptomen vermisst, ist besonders das Fehlen der hochgradigen Ataxie, des Nystagmus und der Sprachstörungen. Es wurde vielmehr nur allgemeine Schwäche der Beine und grosse Mühe beim Aufstehen, Absitzen und Stehen beobachtet; die Wirbelsäule wird bei den uns besonders interessirenden Fällen mit Pseudohypertrophie der Wadenmuskeln als lordotisch bezeichnet. Wir finden also hier hauptsächlich Erscheinungen, welche bei der familiären Form der Muskelpseudohypertrophie vorkommen. Fr. Schultze<sup>7)</sup> zweifelt ebenfalls an der Richtigkeit der Diagnose Mastin's und will die Fälle nach den beschriebenen Sym-

1) Mirto, l. c.

2) Burr, University Medical Magazine. Philadelphia 1894.

3) Mackay, l. c.

4) Simon, Le Progrès Médical 1897.

5) Mastin, „Two generations of hereditary or congenital ataxia.“ The Medical News. Vol. LI. 1887.

6) Crozer Griffith, „A contribution to the study of Friedreich's Ataxia.“ Transact. of college of physic. of Philadelphia 1888.

7) Schultze, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. V.

ptomen eher zur letztgenannten Muskelerkrankung rechnen. Wenn man auch diesen Zweifeln Rechnung tragen muss, so darf doch nicht unerwähnt bleiben, dass wir es hier möglicherweise mit einer Uebergangsform zu thun haben, wo die Symptome der Pseudohypertrophie die Merkmale der Friedreich'schen Krankheit überwiegen. In unserem Fall, der ebenfalls als Mischform erscheint, finden wir den wohlcharakterisirten Typus der hereditären Ataxie in Combination mit Muskelpseudohypertrophie; er steht aber ersterem ganz nahe, indem letztere nur eine Begleiterscheinung ist und nicht dem ganzen Bilde den Stempel aufdrückt. Im Jahre 1869, als bereits die Symptome der Friedreich'schen Krankheit vorhanden waren, konnte noch keine auffallende Volumvermehrung der Musculatur beobachtet werden; im Ferneren zeigt der jüngere Bruder des Patienten ein so reines Bild der hereditären Ataxie, dass auch in diesem Falle an der Richtigkeit der Diagnose wohl nicht zu zweifeln ist. Im Hinblick auf unsere Beobachtungen können wir also sagen: „Es giebt Fälle von Friedreich'scher Ataxie, die von Atrophie und Pseudohypertrophie der Musculatur begleitet sind.“ Diese Thatsache würde auffallend im Einklang mit der Hypothese Stawell's<sup>1)</sup> stehen. Letzterer will nämlich auf die Fälle hereditärer Ataxie die Annahme Macalister's<sup>2)</sup> ausgedehnt wissen, wonach die Neigung zur Degeneration bei gewissen Krankheiten, z. B. der Pseudohypertrophie, von der Herabsetzung der Wirkung gewisser Drüsen abhängt, deren Secretion einen controlirenden Einfluss auf die nervösen Elemente ausübt. In unserem Falle sehen wir merkwürdigerweise beide Formen combinirt. — Wie Dejerine<sup>3)</sup> die Ursache der anatomischen Veränderungen im Centralnervensystem in einer Abnormität des Ektoderms sucht, könnte man nach dem Vorgehen Donath's<sup>4)</sup> die Aetiologie der Atrophie und Pseudohypertrophie der Musculatur in der ersten Keimanlage und zwar in einem abnormen Verhalten des Mesoderms vermuthen, woraus die Hautmuskelpalte hervorgeht. Es liesse sich annehmen, dass bei dieser familiären Degeneration, wie Jendrassik<sup>5)</sup> alle chronischen Entartungsformen mit den verschiedenartigsten klinischen Krankheitsbildern nennen will, ein ab ovo minderwerthiges Muskelsystem auf

1) Stawell, „Two cases of Friedreich's disease.“ Austral. Med. Journ. Nr. 5. XVII. 1895. Cit. Brain 1893.

2) C. Macalister, Brit. med. Journ. 1893.

3) Dejerine et Schulle, „Sur la nature de la Sclérose dans la Maladie de Friedreich.“ Semaine medic. 1890.

4) Donath, „Ein Fall von Muskel-Pseudohypertrophie.“ Wiener medic. Wochenschrift 1896.

5) Jendrassik, Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1897.



Veränderungen im Nervensystem rascher mit degenerativen Processen reagire als ein normales. —

Gleichsam als spastisches Gegenstück zur Friedreich'schen Ataxie, wie Freud<sup>1)</sup> sich ausdrückt, hat im Jahre 1893 Pierre Marie<sup>2)</sup> auf Grund der Beobachtungen von Fraser<sup>3)</sup>, Nonne<sup>4)</sup>, Klippel und Durante<sup>5)</sup>, sowie von Sanger Brown<sup>6)</sup> eine Anzahl mehr oder weniger verwandter Formen zu einem neuen Typus vereinigt, den er *Hérédo-Ataxie cérébelleuse* oder *Ataxie héréditaire* benannte. Nach ihrem Schöpfer hat diese neue Form die gleichartigen Bewegungsstörungen und die Heredität mit der hereditären Ataxie s. s. gemeinsam. Mehr oder weniger Uebereinstimmung zeigen die beiden Typen in Bezug auf das Romberg'sche Symptom, die Störungen von Seiten der Augenmuskeln (wie Nystagmus und Strabismus) und den Charakter der Sprache. Als Hauptunterscheidungsmerkmale finden wir aber bei der *Hérédo-Ataxie* die spastischen Symptome in Form von Steigerung der Patellarreflexe und einer allerdings nicht immer beobachteten Hypertonie der Musculatur; auch die Opticusatrophie ist eine der hervorstechendsten Erscheinungen dieses Krankheitsbildes. Noch sind aber die klinischen Merkmale des Marie'schen Typus, wie wir später sehen werden, bei der geringen Zahl der untersuchten Fälle so schwankend und haben gerade in den wichtigsten Punkten so wenig Constantes an sich, dass die Mittheilung weiterer Fälle erlaubt erscheint.

## II. Beobachtungen.

Geschwister H. Beginn der Erkrankung beim Knaben in früher Jugend, beim Mädchen im 15. Lebensjahre mit Unsicherheit anfangs der Beine, später auch in geringem Grade der Hände. Schmerzen im Kreuz. Strabismus convergens. Opticusatrophie. Intelligenz und psychisches Verhalten normal. Sensibilität leicht gestört. Gang dem eines Berauschten nicht unähnlich beim Knaben, atactisch stampfend beim Mädchen. Patellar- und übrige Sehnenreflexe gesteigert. Hautreflexe vorhanden. Blasen- und Mastdarmfunction ohne Störung.

Aus der Familienanamnese der beiden Kinder, die von W. im Markgräflerland gebürtig sind, ist hervorzuheben, dass in der Ascendenz Nerven-

1) Freud, „Die infantile Cerebrallähmung.“ Nothnagel's spec. Pathol. und Therapie. Bd. IX. Vol. II.

2) Pierre Marie, „Sur l'Hérédo-Ataxie cérébelleuse.“ *Semaine médicale* 1893.

3) Fraser, *Glasgow Medical Journal* 1880. I.

4) Nonne, *Archiv für Psychiatrie*. Bd. XXII. 1891.

5) Klippel et Durante, *Revue de Médecine* 1892. *Semaine medicale* 1892.

6) Sanger Brown, „On hereditary ataxy with a series of twenty one cases.“ *Brain* 1892.

und Geisteskrankheiten nicht bekannt sind; dass ihre Eltern jedoch entfernt (in der 4. Linie) verwandt sind. Potatorium liegt von keiner Seite vor. Der Vater ist 50 Jahre alt und gesund; die Mutter steht im 49. Lebensjahre und leidet seit 15 Jahren an einem Herzleiden, das im Anschluss aus einen Gelenkrheumatismus aufgetreten ist. Alle Schwangerschaften und Geburten verliefen normal. Die beiden Patienten sind die jüngeren Geschwister von 5 lebenden Kindern; die 3 älteren sind gesund. Vier Kinder sind in zarter Jugend entweder an acuten Krankheiten oder im Anschluss an die Geburt gestorben.

1. Ueber den Knaben Eduard, 14<sup>3</sup>/<sub>4</sub> Jahre alt, ist theils von ihm selber, theils von seinen Eltern folgende Vorgeschichte erhältlich:

Die Geburt war normal und ging rasch von Statten. Weder im Säuglingsalter, noch in späteren Jahren wurden von den aufmerksamen Eltern Convulsionen beobachtet; hingegen fiel es schon im 1. Jahre auf, dass die Augen des Knaben beim Anrufen häufig unruhig hin- und herflackerten. Mit 6 Jahren besuchte Patient die Schule, wo er gut vorwärts kam, sehr leicht auswendig lernen und gut kopfrechnen konnte. Das Lesen und Schreiben hingegen verursachte dem Knaben einige Schwierigkeiten, weil er sich wegen der Augen schonen musste. In diesen Jahren stellte sich häufig Halsweh ein. Er konnte gehen und rennen wie seine Spielgenossen. Ab und zu fiel es den Eltern auf, dass das lebhafte Kind, das etwa 7 Jahre alt geworden, öfters hinfiel und fast immer geschürfte Beine hatte; sie schrieben diese Erscheinung jedoch dem schlechten Sehvermögen zu. Im August 1896 trat im Anschluss an eine Verletzung am linken Oberschenkel ein Abscess auf, der den Knaben für längere Zeit ans Bett fesselte. Während und im Anschluss an diese Eiterung war der Kleine angeblich 9 Wochen lang nicht recht bei Bewusstsein und schrie Tag und Nacht. Convulsionen traten nie auf. Er konnte hernach nicht mehr gut reden und machte, wie sein Vater erzählte, nur „i“ statt „Ja“ zu sagen. Die Sprache besserte sich langsam wieder; er wurde aber rasch müde. Das Kind konnte nach diesem langen Krankenlager nur mit Unterstützung gehen und war sehr ungeschickt in den Beinen. Von Neujahr 1897 ab besserte sich die Sprache rasch; es schien aber den Eltern, als ob das Sprechen mühsam wäre und die Kinnladen krampfhaft in die Höhe gezogen würden, so stark musste sich der Knabe anscheinend dabei anstrengen. Der Gang besserte sich ebenfalls wieder langsam etwas, war und blieb aber unbeholfener und wankend. Lachend erzählte der muntere Junge, die Leute glaubten immer, er hätte zu viel getrunken, da er wie ein Berauschter davon geschwankt sei. Einige Zeit nach der ziemlich raschen Verschlimmerung des Ganges wurden auch die Bewegungen der Arme und Hände etwas ungeschickter. Patient hatte angeblich nie Schmerzen; hingegen stellte sich hie und da das Gefühl von Ameisenkriebeln in den Fusssohlen ein. Kopfschmerzen waren nie vorhanden. Die Stuhl- und Harnentleerung war stets normal.

Das Sehvermögen nahm besonders seit dem 11. Lebensjahre von Jahr zu Jahr ab. Hie und da will Patient Doppelbilder bemerkt haben. Beim Lesen verschwammen ihm die Buchstaben schon seit Beginn des Schulbesuches. Nach Aussage der Eltern war der Geistes- und Gemüthszustand ihres Kindes stets normal; er war nur etwas jähzornig, sonst aber immer munter und guten Muthes trotz der Verschlimmerung des Zustandes.

Status. Patient ist ein gesund aussehender, etwas gracil gebauter, munterer Knabe. Der Gesichtsausdruck hat etwas Schläfriges an sich wegen Tiefstandes der oberen Augenlider. Die geistigen Fähigkeiten sind aber gut entwickelt und stehen eher etwas über dem Durchschnitt dieses Alters. Während des ganzen Spitalaufenthaltes war der Kranke immer munter und guter Dinge; psychische Veränderungen wurden nie beobachtet.

Die Schädelbildung und der Haarwuchs zeigen keine Abnormitäten.

Im Stirn- und Gesichtstheil des N. facialis sind alle Bewegungen gut ausführbar.

An den Augen fällt beim ersten Blick der abnorme Tiefstand der oberen Augenlider auf, der aber activ völlig überwunden werden kann. Der Lidschlag erfolgt beiderseits synchron; der Lidschluss ist normal.

Im Uebrigen möchte ich hier den Augenstatus folgen lassen, den Herr Privatdocent Dr. Siegrist zu verschiedenen Zeiten freundlichst aufgenommen hat:

1. Vom 6. I. 1896.

Objectiv: Astigmatismus hyp. rectus simplex.

Javal: o. a.  $\pm 3,0$  D — 40,75

Subjectiv:  $\begin{matrix} \text{o. d.} \\ \text{o. s.} \end{matrix} \left\{ v = + 2,5 \text{ D. cyl. } 0,01 \left( \frac{1}{100} \right) \right.$

Ophthalmoskopischer Befund: leichte neuritische Atrophie beider Sehnerven.

Eine 4 Jahre später vorgenommene Untersuchung ergab folgenden Befund:

2. Vom 7. und 10. IX. 1900.

Aeusserlich sind beide Augen normal. Die Reactionen der Pupillen zeigen keine pathologischen Veränderungen.

Fundus: Beiderseits gleicher Befund: ausgesprochene grün-weiße Verfärbung der Papillen. Die Grenzen derselben sind scharf. Die Lamina cribrosa ist etwas sichtbar; deutlicher Skleralring. Die Gefässe sind leicht verengt, besonders die Arterien.

Also: einfache, vielleicht leicht neuritische Atrophie beider Sehnerven.

Der Hornhautastigmatismus, mit dem Javal'schen Ophthalmometer gemessen, ergibt:

o. d. 3,0 Axe — 40,5 (minimalste Hornhautrefraction)

o. s. 3,25 „ — 40,5 ( „ „ „ )

Objectiv mit dem Skiaskop: Astigmatismus hypermetropicus simplex rectus.

Subjectiv: mittelst der Pflüger'schen Optotypen:

o. d. Visus centralis: 0,04 + 2,5 cyl. Axe | v. c. 0,05 ( $\frac{3}{100}$ )

o. s. „ „ 0,04 + 2,5 „ „ | v. c. 0,05 ( $\frac{3}{100}$ ).

Liest in 10 cm 4,0 Schweigger mit Brille oa + 2,5 cyl. Axe besser, aber keine kleinere Schriftprobe.

Lässt man den Patienten den vorgehaltenen, nach rechts oder links sich bewegenden Finger fixiren, so scheinen die Abductionen etwas verkürzt zu sein; lässt man aber am Perimeter das weisse Feld fixiren, so erhält man annähernd normale Grenzen des Blickfeldes. Sonst herrscht Muskelgleichgewicht.

**Farbensinn:** Von den Farben werden in nächster Nähe nur Blau und Gelb erkannt, Roth und Grün nur bei ganz dunkeln, stark saturirten Farbmustern (Holmgren).

Das Gesichtsfeld kann mit dem Perimeter nicht genau bestimmt werden, da Patient den weissen Punkt nicht fixiren kann; immerhin scheint es für Weiss, das er auf etwas grössere Entfernung allein noch sehen kann, stark eingeengt zu sein.

Die Zunge wird gerade herausgestreckt, ist nach allen Seiten frei beweglich, zittert etwas, zeigt aber keine fibrillären Zuckungen.

Die Zähne sind gut entwickelt, ohne Etagen oder Einkerbungen.

Das Velum palatinum ist symmetrisch; die Uvula steht gerade. Die Tonsillen sind vergrössert, zerklüftet. Die Stimme ist normal. Schlingbeschwerden sind nicht vorhanden. Die laryngoskopische Untersuchung ergibt normale Verhältnisse.

Die Sprache ist langsam, eintönig und leicht nasele; auffallend ist die starke Mitbewegung der mimischen Gesichtsmusculatur, die angestrengt wird, wie wenn Patient etwas kauen wollte. Häufig treten tiefe Inspirationen beim Sprechen auf, als ob der Kranke, von Anstrengung ermüdet, seufzen müsste.

An Brust- und Bauchorganen ist nichts Abnormes nachzuweisen. Der Puls ist regelmässig, im Durchschnitt von 80—90 Schlägen in der Minute. Der Urin ist von normaler Menge, frei von Eiweiss und Zucker.

An der Wirbelsäule sind beim Liegen und Sitzen keine auffallenden, Veränderungen vorhanden.

Die oberen Extremitäten sind leidlich entwickelt; deutlich sichtbare localisirbare Atrophien sind nicht vorhanden. Contracturen fehlen. Active und passive Bewegungen sind in allen Gelenken ohne Widerstand ausführbar. Die rohe Kraft ist normal. Fordert man den Kranken zu complicirten Bewegungen auf, so werden sie unsicher und zitterig, wie z. B. das Auf- und Zuknöpfen der Kleider, Ergreifen feiner Gegenstände. Führt er ein Glas mit Wasser gegen den Mund, so geht die Bewegung, besonders in der Nähe des Zieles, absatzweise vor sich. Ein eigentlicher Intentionstremor ist nicht vorhanden. Die Schrift des Knaben ist leidlich; das Schreiben wird durch die stark herabgesetzte Sehschärfe (Atrophie der Sehnerven und Astigmatismus) sehr erschwert. Hie und da erfolgen dabei ausführende Bewegungen.

Die Reflexe der oberen Extremitäten sind sehr lebhaft und zwar links eher etwas stärker als rechts.

An den Beinen finden sich eine Reihe von Narben in Folge früherer Schürfwunden. Die Musculatur ist gut entwickelt, ohne Atrophien. Die Füsse stehen in leichter Spitzfussstellung; es sind ausgesprochene Hohlfüsse. Die grossen Zehen sind schon beim Liegen leicht dorsalflectirt. Contracturen fehlen.

Die Bewegungsfähigkeit ist in allen Gelenken sowohl activ als passiv normal. Die activen Bewegungen der Beine sind ziemlich stark atactisch. Beim Knie-Fersenversuch ist Patient unsicher beim Auflegen der Beine und hat grosse Mühe, das aufgelegte Bein auf dem bezeichneten Punkte festzuhalten. Das Beschreiben von Kreisen erfolgt unter beständigem Ausfahren. Die rohe Kraft der unteren Extremitäten ist normal.

Das Sitzen geht gut; Schwankungen sind kaum deutlich sichtbar.

Beim Stehen nimmt der Kranke eine breitspurige Stellung ein, balancirt fortwährend hin und her, vor- und rückwärts, um das Gleichgewicht zu halten. Der Kopf ist vornüber geneigt; der Blick sucht ängstlich den Stand zu controliren. Lässt man den Knaben längere Zeit frei stehen, so wird das Schwanken so stark, dass er hie und da die Stellung der Füße ändern muss, um sich aufrecht halten zu können. Die grossen Zehen sind bei diesen schwankenden Bewegungen bald sehr stark hyperextendirt, bald stehen sie stark dem Boden an. Die Fussspitzen sind meist etwas nach einwärts rotirt.

Bei geschlossenen Augen ist die Unsicherheit des Standes unzweifelhaft gesteigert (Romberg'sches Phänomen).

Patient kann ohne Unterstützung gehen; hingegen wird er wegen der dabei aufgewendeten Kraft rasch müde. Der Gang gleicht vollständig dem eines schwer Betrunkenen (*démarche titubante* der Franzosen). Der Körper wird vornübergeneigt gehalten; der Kopf ist stark der Brust genähert. Die Arme stehen steif seitwärts ab wie zum Balanciren. Die Beine werden stampfend aufgesetzt und kreuzen sich häufig. Wenn man den Knaben gehen sieht, anscheinend nur mit grosser Mühe der Bewegungen seines Körpers mächtig, so scheint er jeden Moment hinstürzen zu wollen. Drehen oder sofortiges Anhalten während des Gehens ist unmöglich; entweder fällt der Kranke hin oder schiesst noch mehrere Schritte über das Ziel hinaus. Er kann unmöglich auf einem geraden Striche gehen.

Das Treppensteigen ist ohne Unterstützung nicht ausführbar.

Der Tonus der Musculatur ist nirgends abnorm gesteigert.

Die Patellarreflexe sind gesteigert; deutlicher Patellarclonus ist nicht vorhanden. Die Achillessehnenreflexe sind lebhaft, nicht gesteigert; kein Fussclonus.

Der Bauchdecken- und Cremasterreflex ist normal, der Fusssohlenreflex leicht gesteigert. Hie und da finden wir das Babinski'sche Symptom.

Der stereognostische Sinn und das Lagegefühl zeigen keine Störungen.

Bei der ersten Sensibilitätsprüfung wurde die Tastempfindung am ganzen Körper normal gefunden; der Temperatursinn wies leichte Störungen auf, indem Warm und Kalt bei geringerem Unterschied an der rechten Fusssohle nicht prompt erkannt wurden. — Etwa 3 Wochen nach dem Eintritt in das Spital fing der Kranke an über brennende Schmerzen im rechten Fuss und Verschlimmerung des Ganges zu klagen. Eine jetzt vorgenommene genaue Untersuchung der cutanen Empfindung lehrte, dass am unteren Drittheil des rechten Unterschenkels und am rechten Fussrücken Patient bei allen Methoden wohl richtige Angaben machte, sich aber länger besinnen musste als früher und an anderen Körpertheilen. — An den Fusssohlen fand sich ein leichter Grad von Hypästhesie für feine Berührungen und für die Temperatur; auch wurden Spitz und Stumpf hier bisweilen verwechselt.

Die elektrische Untersuchung der Nerven und Muskeln mit beiden Stromarten ergab völlig normale Verhältnisse. Auf die Anführung der einzelnen Werthe darf wohl auch an dieser Stelle verzichtet werden.

2. Elise H., die 17 jährige Schwester des vorhergehenden Patienten, erzählt uns folgende Vorgeschichte:

Bis zum 15. Lebensjahre war sie stets gesund. Von Kinderkrankheiten, Convulsionen etc. ist nichts bekannt. Ihr einziges Leiden war ein nicht

sehr auffälliges Schielen, das sie von früher Kindheit her zeigte, sowie die Mühe feingedruckte Schrift zu lesen. Das Mädchen besuchte die Schule bis zum 13. Altersjahre; sie konnte ihre Aufgaben immer gut lösen. Die jetzige Erkrankung begann angeblich mit rheumatischen Schmerzen im 15. Jahre. Patientin soll damals auch herzleidend gewesen sein. Die Rheumatismen sollen hauptsächlich im Rücken (Kreuz) und in den Schultern localisirt gewesen sein; doch wurden auch in den unteren Extremitäten hie und da Schmerzen verspürt, die an keinen bestimmten Ort gebunden waren. Schwellung irgend eines Gelenkes war nicht vorhanden. Das Mädchen stand längere Zeit in ärztlicher Behandlung; die rheumatoiden Schmerzen in den Schultern und im Rücken, sowie das Herzleiden sollen darnach ganz verschwunden sein, während die Rheumatismen in den Beinen blieben. Eine geraume Weile später gesellten sich zu den Schmerzen in den unteren Extremitäten Schwäche und Unsicherheit beim Gehen, so dass ihr die Beine hie und da in der Kniebeuge wie gelähmt erschienen. Patientin konnte angeblich zeitweise nur mit grosser Anstrengung Bewegungen ausführen, die dann oft nicht ausgefallen seien, wie sie es beabsichtigte, so dass sie häufig ins Wanken gerieth. Die Hauptbeschwerden der Kranken beziehen sich auf die Gehstörungen und die Schmerzen in den Beinen und im Kreuz. Die Sehschärfe nahm im Laufe der vergangenen Jahre stark ab. Kopfschmerzen, Schwindel, stärkeres Zittern der Hände oder des Kopfes, Doppelbilder und Formicationen wurden nie beobachtet. Die Stuhl- und Harnentleerung war stets normal.

Die Periode trat mit dem 16. Lebensjahre auf; sie war meist unregelmässig, retardirt.

Status. Patientin ist ein blühend aussehendes Mädchen von ziemlich kräftigem Körperbau. Die Musculatur und das Fettgewebe sind der Entwicklung entsprechend. Oedeme oder Exantheme sind nicht vorhanden. Die Intelligenz und das psychische Verhalten sind völlig normal.

Der Kopf ist von normaler Bildung, nach allen Seiten frei beweglich. Im ganzen Facialisgebiet sind die Muskelbewegungen normal ausführbar.

Die Untersuchung der Augen, die ebenfalls von Herrn Privatdocent Dr. Siegrist zu verschiedenen Zeiten vorgenommen worden war, ergab folgenden Befund:

1. Status vom 8. I. 1896.

An den Augen findet sich ein Nystagmus ohne bestimmten Typus. Die Pupillenreaction ist normal. Objectiv lässt sich ein Astigmatismus rectus hypermetropicus simplex feststellen.

Javal: oa  $\pm$  3,0 — 42,5

Visus centralis a. o.  $\pm$  2,5 Cyl. | 0,05 ( $\frac{5}{100}$ ).

2. Status vom 7. und 10. IX. 1900.

An beiden Augen findet sich ein leichter Nystagmus ohne bestimmten Charakter; sonst sind sie äusserlich normal. Die Pupillen reagiren gut auf Licht, direct wie consensuell. Der Fundus zeigt an beiden Augen eine ausgesprochene grün-weiße Verfärbung der Papillen; die Grenzen derselben sind scharf. Die Lamina cribrosa ist etwas sichtbar. Die Gefässe, besonders die Arterien sind etwas verengt. Diagnose: Einfache, viel-

leicht leicht neuritische Atrophie der Sehnerven. Der Hornhautastigmatismus, mit dem Javal'schen Ophthalmometer gemessen, ergibt:

o. d. 3,0 Axe — 41,75 minimalste Hornhautrefraction  
 o. s. 3,25 „ — 42,0 „ „

Objectiv mit dem Skioskop: Astigmatismus hypermetropicus simplex rectus.

Subjectiv ergibt sich mit dem Pflüger'schen Optotypen:

o. d. Visus centralis 0,05 + 2,0 cyl. Axe | Visus centralis 0,075  
 o. s. „ „ 0,05 + 2,0 „ „ | „ „ 0,075

Patientin liest in einer Distanz von 20 cm = 3,0 Schweigger mit einer Brille oa + 2,0 cyl. Axe | etwas besser, aber keine kleinere Schrift. Das Blickfeld ist wegen der schlechten Sehschärfe schwer zu bestimmen. Dasselbe scheint normal zu sein. An den Augenmuskeln besteht eine latente Convergence von etwa 6°. Von den Farben werden in nächster Nähe nur Blau und Gelb erkannt, Roth und Grün nur bei dunkeln, stark saturirten Farbenmustern (Holmgren). Am Perimeter werden keine Farben erkannt; für Weiss ist das Gesichtsfeld concentrisch eingeengt. — An beiden Augen hat sich also im Verlaufe von 4 Jahren eine ausgesprochene Sehnervenatrophie ausgebildet.

Die Zunge wird gerade herausgestreckt. Die rechte Tonsille ist hypertrophisch.

Die Sprache ist ohne Auffälligkeiten. Schlingbeschwerden sind nicht vorhanden.

An Brust- und Bauchorganen ist nichts Abnormes nachzuweisen. Der Puls ist leicht erregt, eher weich, regelmässig, etwa 100. Die Stuhl- und Hantentleerung ist nicht gestört. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Die Wirbelsäule ist gerade.

Die Musculatur der oberen Extremitäten ist gut entwickelt; Atrophien sind nicht vorhanden. Die activen und passiven Bewegungen sind frei, ohne gröbere Ataxie. Beim Schreiben zittert die Kranke etwas; beim Stricken zeigt sich eine leichte Unsicherheit. Die rohe Kraft ist normal.

Die unteren Extremitäten sind kräftig, ohne Atrophien oder Hypertrophien der Musculatur. Die beiden grossen Zehen sind auffallend stark dorsal flectirt, allerdings nicht so hochgradig wie beim Stehen und Gehen. Die Fusswölbung ist nicht abnorm. Die rohe Kraft ist normal. Die Ataxie der Beine ist nur sehr geringfügig (Knie-Fersenversuch etc.). Spasmen sind nicht vorhanden.

Patientin steht am besten mit gespreizten Beinen. Bei geschlossenen Füßen tritt ziemlich starkes Schwanken auf. Das Romberg'sche Phänomen ist nur hie und da angedeutet.

Der Gang ist unsicher, leicht schwankend. Beim Gehen werden die Fersen oft zu früh aufgesetzt, so dass der Gang stampfend erscheint. Die Patientin hält sich gerade; es kostet sie aber anscheinend einige Mühe sicher auszusprechen. Beim Treppensteigen wird der Gang breitspuriger. Eine deutliche Ataxie tritt besonders bei Wendungen auf.

Die Sensibilitätsprüfung ergibt an Kopf, Rumpf und an den oberen Extremitäten für feine Berührungen normale Verhältnisse. An den

unteren Extremitäten ist die cutane Empfindung bis zur Malleolargegend normal; von hier ab ist der Tastsinn herabgesetzt, indem feine Berührungen nicht mehr constant angegeben werden. Auch das Gefühl für Spitz und Stumpf ist in der bezeichneten Region etwas vermindert. Der Temperatursinn ist am ganzen Körper normal, mit Ausnahme der beiden Unterschenkel, wo das Unterscheidungsvermögen für Kalt und Warm nach Aussage der Patientin weniger gut ausgebildet ist.

Der Muskelsinn ist nicht verändert.

Der Fusssohlenreflex ist schwach; hier und da ist das Babinski'sche Phänomen angedeutet. Der Bauchdeckenreflex ist vorhanden.

Der Patellarreflex ist beiderseits gesteigert; es findet sich Patellarclonus. Fussclonus wurde nie beobachtet.

Betrachten wir die bei den Geschwistern H. beobachteten Krankheitsbilder an der Hand der in der Literatur beschriebenen Fälle von Héréd-Ataxie cérébelleuse und besonders in Anlehnung an die Abhandlung Pierre Marie's<sup>1)</sup> und die Monographie von Londe<sup>2)</sup> eingehender, so finden wir eine weitgehende Uebereinstimmung mit diesem Symptomencomplex. Die Mehrzahl der Autoren, wie Fraser, Nonne, Klippel und Durante, Hirschl<sup>3)</sup>, Rossolimo<sup>4)</sup>, Londe und Brissaud<sup>5)</sup> sahen in ihren Fällen familiäres Auftreten; Sanger Brown und Miura<sup>6)</sup> beobachteten familiäres und hereditäres Vorkommen, ebenso Lennmalen<sup>7)</sup>, der von einer Familie berichtet, worin von 33 Gliedern 8 in verschiedenen Generationen an cerebellarer Ataxie erkrankt waren. In jüngster Zeit wurde bereits ein isolirter Fall<sup>8)</sup> veröffentlicht, der congenital die Symptome der Marie'schen Krankheit zeigte, bei dem aber die Augenstörungen fehlten. Dieser dürfte am ehesten, wie es schon der Autor selbst als nicht ganz unwahrscheinlich hinstellt, zur Gruppe der Fälle Nonne's<sup>9)</sup> zu rechnen sein, von denen letzterer sagt: „Es giebt ein Symptomenbild, welches sich zusammensetzt aus einer der cerebellaren Ataxie am meisten gleichenden Coordinationstörung der Extremitäten, des Kopfes, Rumpfes, der phonischen, dem Sprechacte dienenden, sowie der mimischen Muskeln, bei welchem Störungen der

1) Pierre Marie, „Sur l'Héréd-Ataxie cérébelleuse.“ *Semaine Médicale* 1893.

2) Londe, „Héréd-Ataxie cérébelleuse.“ Paris 1895.

3) Hirschl, Wiener klin. Wochenschrift. 1895 und 1896.

4) Rossolino, „Hereditäre cerebellare Ataxie.“ *Neurolog. Centr.-Blatt* 1898.

5) Londe et Brissaud, *Revue neurologique*. 1894.

6) Miura, Ueber „Héréd-Ataxie cérébelleuse Marie's.“ *Mittheilungen der medicinischen Facultät der kaiserl. japan. Universität zu Tokio*. 1898.

7) Lennmalen, *Nord. med. ark.* 1897. N. F. VIII. *Neurolog. Centr. Blatt* 1898.

8) Knöpfelmacher, „Zur Casuistik der cerebellaren Ataxie.“ *Wiener medicinische Blätter* 1897.

9) Nonne, *Archiv für Psychiatrie*. Bd. XXVII. 479.



Augenbewegung vorkommen, während die Function der Pupillen normal bleibt und der Nervus opticus keine Degeneration zeigt; bei welchen die Intelligenz minderwerthig sein kann; bei welchen die Sehnenreflexe sich lebhaft oder abnorm gesteigert zeigen und Muskelrigiditäten in die Erscheinung treten können; bei denen Störungen der Sensibilität sowie der Sphincteren sich nicht einstellen und bei denen endlich die familiäre Anlage fehlt.“ Hierher wäre vielleicht auch die Beobachtung Stein's<sup>1)</sup> zu zählen.

Den Beginn der Erkrankung haben wir in unseren Fällen, wenigstens bei dem Knaben ins frühe Kindesalter zurückzuverlegen, indem er schon mit dem 6. Lebensjahre häufig fiel und eine gewisse Unsicherheit der unteren Extremitäten zeigte. Ob das unstäte Umherblicken, das den Eltern schon im 1. Jahre auffiel, sowie die verminderte Sehschärfe, die zu Anfang des Schulbesuches bereits vorhanden war, auf den Astigmatismus oder auf die Sehnervenatrophie zurückzuführen sei, ist nicht zu entscheiden. Immerhin spricht für erstere Annahme der Umstand, dass im 10. Altersjahre, als die Augen zum ersten Male untersucht wurden, die beginnende Atrophie noch so unbedeutend war, dass die Diagnose damals noch nach einigem Zweifeln gestellt wurde. Bei dem zu jener Zeit 13jährigen Mädchen wurde von einer Veränderung am Sehnerven noch gar nichts beobachtet. Wahrscheinlich begann bei ihr die Krankheit im 15. Lebensjahre, wo angeblich rheumatoide Schmerzen der Lendengegend, sowie Unsicherheit und Schwäche der Beine sich geltend machten. Die Eigenthümlichkeit, dass der um 4 Jahre jüngere Bruder schwerer erkrankt ist als die Schwester, lässt sich mit grosser Wahrscheinlichkeit dadurch erklären, dass die im 10. Altersjahre von dem Knaben überstandene acute Infectionskrankheit die Ursache einer raschen Verschlimmerung war. Dieses ätiologische Moment, das wir bei der Friedreich'schen Krankheit so häufig antrafen, findet ausser bei uns in Fällen von Hérédo-Ataxie cérébelleuse noch seine Erwähnung bei Hirschl (Typhus), Rossolimo (inficirte Verletzung des Knies) und Miura (fiebrhafte Krankheiten). Nehmen wir das 6. beziehungsweise 15. Lebensjahr als Zeit des Beginns der Erkrankung an, so wäre dies nach den in der Literatur beschriebenen Beobachtungen von hereditärer cerebellarer Ataxie etwas früh. Wie Pierre Marie annimmt, machen in den meisten Fällen seines Typus im Gegensatz zur Friedreich'schen Ataxie die ersten Symptome nach dem 20. Lebensjahre sich bemerkbar; nach Klippel und Durante und Sanger Brown treten sie sogar oft nach dem 30 Jahre, ja noch später auf. Fraser allein

1) Stein, Deutsche medic. Wochenschrift 1897.

giebt den frühen Beginn im 2.—3. Lebensjahre an. Londe konnte in seiner Monographie folgende Zusammenstellung geben: Von 23 Fällen erkrankten 13 nach 20, 5 nach 30, 2 nach 40 und nur 3 unter 10 Jahren. Unter den neueren Beobachtern fand Rossolimo die ersten Spuren des Leidens im 13. beziehungsweise 18. und 20. Altersjahre, Lennmalen im 13. und Miura im 25. und 33. Lebensjahre. Auffallend ist, dass in der Familie H., ganz ähnlich wie in der Beobachtung des japanischen Autors, die jüngeren Kinder erkrankt sind, während man nach Pierre Marie und den späteren Autoren die Erkrankung eher bei den älteren suchen müsste.

Der Beginn entspricht in unseren beiden Fällen ganz der klassischen Form, die Pierre Marie aufgestellt hat. Unsicherheit und Schwäche in den Beinen scheinen ein constantes Frühsymptom der *Hérédo-Ataxie cérébelleuse* zu sein, wozu sich häufig noch rheumatoide Schmerzen im Kreuz gesellen. Auch andere Beobachter, wie Klippel und Durante, Lennmalen, Miura, Sanger Brown u. A. stimmen dieser Annahme bei. Einzig in einem Falle des letzten Autors fanden sich die ersten Störungen in den oberen Extremitäten. In der grossen Mehrzahl der Fälle kommen diese später an die Reihe und sind viel weniger stark ergriffen als die Beine. Die Bewegungsstörung besteht in einer nicht sehr hochgradigen Ataxie und einem Zittern, das bisweilen den Charakter des Intentionstremors an sich trägt.

Die das ganze Krankheitsbild beherrschende statische und locomotorische Ataxie der unteren Extremitäten, der heftig wankende torkelnde, dem eines Betrunkenen nicht unähnliche Gang und das anhaltende Balanciren beim Stehen sind constante und charakteristische Erscheinungen der cerebellaren Ataxie. In der Anamnese und im Status des jüngeren der beiden Geschwister sehen wir ein sprechendes Beispiel dieser typischen Bewegungsstörungen.

Während Pierre Marie das Vorkommen des Romberg'schen Phänomens noch als fraglich hinstellt, dürfen wir mit Brissaud<sup>1)</sup> im Hinblick auf unsere Erfahrungen für dessen, allerdings nicht constantes Vorhandensein eintreten.

Eine Hypertonie der Musculatur und choreiforme Bewegungen, worauf von verschiedenen Autoren hingewiesen wird, fehlen im Rahmen unseres Krankheitsbildes. Hingegen soll auf die mimische Gesichtsmusculatur aufmerksam gemacht werden, die beim Sprechen auffallend stark sich beteiligt, so dass man das Gefühl hat, der Kranke kaue während des Sprechens einen Bissen. Die Sprache

1) Brissaud, cit. bei Londe.

ist in Folge dessen auch etwas abgerissen und eintönig; die einzelnen Silben und Worte werden mit anscheinend grosser Anstrengung herausgestossen, die ein seufzendes Athmen des Kranken zur Folge hat.

Als ein höchst charakteristisches, ja principiell wichtiges Merkmal finden wir in der Mehrzahl der Fälle von Hérédo-Ataxie cérébelleuse die Steigerung der Patellarreflexe, worauf Pierre Marie die Trennung seines Typus von der Friedreich'schen Krankheit stützte. In 19 Fällen der Monographie Londe's finden wir sie gesteigert; in einer Beobachtung (Klippel und Durante) werden sie als schwach bezeichnet. Unter den neueren Veröffentlichungen sehen wir sie in unseren beiden Fällen gesteigert, ebenso bei 6 Kranken anderer Autoren. Nur Miura nimmt eine Ausnahmestellung ein, indem bei einem seiner Patienten die Patellarreflexe nicht gesteigert und bei dessen Bruder anfänglich nur vorhanden, später sogar hochgradig herabgesetzt waren.

Bei den Geschwistern H. war die Sensibilität der unteren Extremitäten für den Tast- und Temperatursinn leicht herabgesetzt, eine Beobachtung, die mit uns Klippel und Durante, sowie Miura auch gemacht haben. Ob dieser Veränderung der cutanen Empfindung bei der cerebellaren Ataxie ein grosser differentialdiagnostischer Werth beizulegen sei, wie Pierre Marie es annehmen möchte, ist im Hinblick auf unsere Erfahrungen, die wir bei der Friedreich'schen Ataxie gesammelt, mehr als fraglich. Der Muskelsinn scheint in den Fällen der Marie'schen Ataxie sozusagen immer intact zu sein.

Das Vorhandensein der Hautreflexe dürfte in vielen Fällen ein nicht zu unterschätzendes Merkmal sein.

Während Pierre Marie noch trophische Störungen, wozu er die Skoliose und den Friedreich'schen Fuss zählt, im Symptomencomplex seines Typus in Abrede stellt, hält Londe kurze Zeit später ihr Vorkommen bereits für möglich. Bei den Geschwistern H. sehen wir die Fussmissbildung in ihnen entsprechenden Entwicklungsstufen; auch Rossolimo erwähnt dieses Merkmal. Miura endlich sah sowohl Kyphoskoliose als Hyperextension der grossen Zehen bei einem seiner Kranken.

Eine grosse Bedeutung ist den Veränderungen an den Augen bei der Hérédo-Ataxie cérébelleuse beizumessen, und gerade das wechselnde Verhalten dieses Symptomencomplexes zeigt uns, wie wenig einheitlich das Krankheitsbild der Marie'schen Ataxie bis jetzt gezeichnet ist.

Auffallend sind bei dem Knaben die ungewöhnlich engen Lidpalten, die ihm ein schläfriges Aussehen verleihen und durch eines Ptose der oberen Augenlider bedingt sind, welche activ überwunden

werden kann. Sanger Brown, der diesen Tiefstand der oberen Augenlider ebenfalls beobachtete, spricht von *Ptosis statica*, weil sie nur in der Ruhe vorhanden war, und der Kranke die Augenlider bis zu einem gewissen Grade heben konnte. Lennmalen beschreibt bei seiner ersten Patientin, einem 22jährigen Mädchen, den gleichen Zustand. Auch Miura fand bei einem Patienten die Lidspalte auffallend eng.

Störungen im Bereich der eigentlichen Augenmuskeln gehören zu den nicht selten beobachteten Erscheinungen im Verlauf der *Hérédo-Ataxie cérébelleuse*. So fand Soca unter 25 Fällen 6 mal dieses Symptom und zwar als häufigste Form Paralyse des *M. rectus externus* mit vorübergehender Diplopie. Der Knabe H. erzählt in seiner Anamnese ebenfalls von transitorischen Doppelbildern, und bei dem Mädchen liess sich von specialistischer Seite ein latenter Strabismus convergens feststellen. Rossolimo sah bei den beobachteten Geschwistern einmal Parese des *M. obliquus sup. dexter*, einmal Strabismus convergens mit Diplopie und bei dem dritten Kinde Parese des *M. rectus internus dexter*.

Einschränkung des Blickfeldes in Folge träger Muskelaction wurde ausser uns auch von Lennmalen beobachtet.

Die normale Reaction der Pupillen bei Lichteinfall und Accommodation ist im Grossen und Ganzen ein constantes Merkmal der cerebellaren Ataxie. Abweichende Beobachtungen machten nur Sanger Brown und Klippel-Durante bei je einem ihrer Kranken, indem ersterer in einem Falle mit vollständiger Sehnervenatrophie das Argyll Robertson'sche Phänomen sah und letztere völlige Pupillenstarre bemerkten.

Weitaus die wichtigste Veränderung an den Augen ist aber eine leicht neuritische oder auch genuine Atrophie der Sehnerven mit ihren Folgen, wie Herabsetzung der Sehschärfe, Dyschromatopsie, Einengung des Gesichtsfeldes, die in den meisten Fällen beobachtet wird. Londe fand unter 26 Fällen nur 3, die keine Sehstörungen zeigten, und zwar gerade seine eigenen, die er aber trotzdem zum Marie'schen Typus der hereditären Ataxien zählt. Unsere beiden Kranken zeigen exquisite *Atrophia nervi optici*. Rossolimo beobachtete bei keinem seiner Patienten dieses Symptom, und Lennmalen sah nur bei einem Sehstörungen. Miura beschreibt eine hochgradige Einengung des Gesichtsfeldes, während die Papillen nicht atrophisch sind, wohl aber undeutliche Grenzen darbieten.

Ob das Vorkommen von Astigmatismus in unseren beiden Fällen nur ein zufälliger Befund ist, lässt sich nicht entscheiden; immerhin

ist aber zu beachten, dass auch Miura dieselbe Störung im Bau der Bulbi fand.

So sehen wir, dass das Krankheitsbild der Héréd-Ataxie cérébelleuse absolut nicht einheitlich ist, und Nonne<sup>1)</sup> hebt hervor, dass Pierre Marie den Rahmen desselben zu weit gefasst hätte, indem in seiner Form Fälle mit Sensibilitätsstörungen und ohne Sensibilitätsstörung, ebenso einzelne Fälle mit Störung der Pupillenfunction unter den (der Mehrzahl nach) mit intacter Pupillenreaction sich finden. Es scheinen ihm dies — bis dargethan ist, dass diese Symptome nicht wesentlich sind — principielle Grenzen zu sein, die nicht überschritten werden sollten ohne das Bewusstsein, dass man von einem Gebiet in ein anderes sich begeben.

Schon Pierre Marie, der seinen Typus auf Grund klinisch nicht ganz gleichartiger Krankheitsbilder aufbaute, schliesst die Möglichkeit nicht aus, dass die Héréd-Ataxie cérébelleuse mit der Friedreich'schen Ataxie in eine nosologische Einheit, die hereditäre Ataxie, zu zählen sei, indem je nach der Localisation der degenerativen Processe im Centralnervensystem verschiedene klinische Bilder resultirten. Dieser französische Kliniker hat bereits im Jahre 1893 auf Beobachtungen hingewiesen, die den Uebergang von seinem Typus zur Friedreich'schen Ataxie vermitteln. So macht er auf die Fälle Seeligmüller's<sup>2)</sup> aufmerksam, welche die Symptome der letzteren Form mit gesteigerten Patellarreflexen zeigten; nach ihm dürfte auch ein Fall Rouffinet's<sup>3)</sup>, der Sehstörungen hatte und von seinem Beobachter zur hereditären Ataxie s. s. gerechnet wurde, zu dieser Gruppe der Uebergangsformen gehören. Als charakteristisches Paradigma der letzteren Typen sieht Marie besonders die Beobachtung Menzel's<sup>4)</sup> an, dessen Patient neben den typischen Symptomen der Friedreich'schen Krankheit, wie Ataxie aller Extremitäten, unsicherem, schwankendem Gang, Romberg etc., anfänglich eine Steigerung der Patellarreflexe zeigte, die späterhin allmählich schwächer wurden. Bei der histologischen Untersuchung des Centralnervensystems fand Menzel ausser den für die hereditäre Ataxie s. s. charakteristischen Veränderungen (Degeneration der Hinterstränge, der gekreuzten Pyramidenbahnen und der directen Kleinhirnseitenstrangbahn, degenerative Pro-

1) Nonne, Archiv für Psychiatrie. Bd. XXVII.

2) Seeligmüller, „Hereditäre Ataxie mit Nystagmus“. Archiv für Psychiatrie. X.

3) Rouffinet, Essai clinique sur les troubles oculaires dans la Maladie de Friedreich. Thèse de Paris 1891.

4) Menzel, „Beitrag zur Kenntniss der hereditären Ataxie und Kleinhirnatrophie.“ Archiv für Psychiatrie. Bd. XXII.

cesse in den Ganglienzellen der Vorderhörner und der Clarke'schen Säulen) eine auffallende Kleinheit der Medulla oblongata und des Kleinhirns, also im Hinblick auf die Beobachtungen von Fraser und Nonne an je einem ihrer obducirten Fälle von Hérédo-Ataxie cérébelleuse eine Combination der pathologischen Befunde der beiden Typen von hereditärer Ataxie. — Eine scharfe Trennung derselben lässt sich im Hinblick auf die in der Literatur aufgezeichneten Fälle in klinischer Beziehung nicht durchführen, sondern es findet sich, wie die folgenden Ausführungen zeigen sollen, ein fließender Uebergang zwischen der Marie'schen und der Friedreich'schen Form.

Will man, wie Londe vorschlägt, den klinischen Unterschied der beiden Typen in dem Vorhandensein oder Fehlen der spastischen Symptome, d. h. besonders der Patellarreflexe suchen, so stösst man auf eine Reihe von Beobachtungen, die dieser Annahme widersprechen, die man in Folge dessen zu den Uebergangsformen zählen müsste. So stellte Erb<sup>1)</sup> zwei Schwestern vor, die er als Beispiele der Friedreich'schen Krankheit betrachtet, trotzdem sie normale Patellarreflexe zeigen. Hodge<sup>2)</sup> beschreibt drei Geschwister, welche die typischen Merkmale der letzteren Form darboten; bei welchen aber die Patellarreflexe gesteigert waren. Allen Starr<sup>3)</sup> fand in der gleichen Familie bei zwei Kindern das typische Bild der hereditären Ataxie Friedreich's mit dem Westphal'schen Zeichen, während beim jüngsten mit gleichen Symptomen die Patellarreflexe gesteigert waren und Schwachsinn sowie Augenmuskelstörungen sich vorfanden, so dass der Autor den letzteren Fall zur multiplen Sklerose zählen möchte. Umgekehrt finden sich dem Marie'schen Typus Fälle zugezählt, deren Patellarreflexe unter normal sind, so bei einem Patienten von Klippel und Durante<sup>4)</sup>, oder wo sie im Verlaufe der Beobachtung fast ganz verschwinden wie bei einem Kranken Miura's<sup>5)</sup>.

Auch die Sehnervenatrophie, die ein charakteristisches Merkmal für Hérédo-Ataxie cérébelleuse zu sein scheint, finden wir hie und da bei Fällen von Friedreich'scher Krankheit beobachtet. So beschreibt Cohn<sup>6)</sup> zwei Brüder, welche die gewöhnlichen Merkmale

---

1) Erb, Ueber hereditäre Ataxie mit Krankenvorstellung in der Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte zu Baden-Baden. Neurol. Centralblatt. 1890. S. 378.

2) Hodge, „Three cases of Friedreich's disease all presenting marked increase of the Knee-jerk. Brit. med. Journal 1897.

3) Allen Starr, Journal of nervous and ment. diseases. 1898.

4) Klippel et Durante, l. c.

5) Miura, l. c.

6) Cohn, Neurologisches Centralblatt. 1898.

der letzteren zeigten (statische und locomotorische Ataxie, Westphalsches Zeichen, Nystagmus etc.), von denen der eine Abblassung der Papillen mit Einengung des Gesichtsfeldes hatte. Cohn zieht daraus den Schluss: „es sollte nicht heissen, kein Friedreich, weil Sehnerventrophie, sondern ein Friedreich mit Opticusatrophie.“ Rouffinet führt neben seiner oben erwähnten Beobachtung zwei weitere Fälle an, von denen der eine Einengung des Gesichtsfeldes (Joffroy<sup>1)</sup>) und der andere Atrophia nervi optici<sup>2)</sup> aufwies.

Wie wir von unseren vier Fällen lernen, kann der taumelnde Gang, können Sensibilitätsstörungen, der Friedreich'sche Fuss und die Deviationen der Wirbelsäule, sowie Augenmuskelerkrankungen sowohl beim Friedreich'schen als beim Marie'schen Typus gefunden werden. Auch der Beginn der Erkrankung, der bisher für die Friedreich'sche Ataxie in eine frühere Lebensperiode gesetzt wurde als für die Héréd-Ataxie cérébelleuse, dürfte nach unseren Erfahrungen keinen absoluten differentialdiagnostischen Werth haben. Wie aus einer vergleichenden Zusammenstellung hervorgeht, giebt es in klinischer Beziehung keine scharfe Grenze zwischen der Friedreich'schen Krankheit und der Héréd-Ataxie cérébelleuse, wenn man nicht nur die Fälle mit den absolut klassischen Symptomen dazu zählen will, so dass dann ein grosses Heer von Misch- und Uebergangsformen entstünde. Viel besser stellt man vielmehr eine grosse Gruppe von hereditären Ataxien als nosologische Einheit auf, bei der man den Friedreich'schen und den Marie'schen Typus unterscheiden kann. Meyer<sup>3)</sup>, der einen Fall (VI) Sanger Brown's histologisch untersuchte, ist der Ansicht, dass eine Trennung der cerebellaren Ataxie von dem gewöhnlichen Krankheitsbild der hereditären Ataxie klinisch gerechtfertigt sei; dass aber der anatomische Unterschied zwischen den beiden Formen viel geringer sei, als ihn Marie erwartet habe. Er fand nämlich neben einer Kleinheit des Cerebellums mit einer gewissen Verarmung an Purkinje'schen Zellen degenerative Processe in den Hintersträngen und Kleinhirnsseitenstrangbahnen, die bis ins Halsmark hinab sich erstrecken. Marie<sup>4)</sup> stütze sich, meint dieser Autor, auf Sectionsbefunde, die nicht alle unzweideutig seien, da zu den Zeiten Fraser's (Anfang der achtziger Jahre), der eine einfache Atrophie des Kleinhirns ohne Betheiligung des Rückenmarks fand, die Färbemethoden

1) Joffroy, Sur la maladie de Friedreich. Bulletin médic. 1888.

2) Eichberg, Cincinnati Rec. d' ophthalm. Août 1889.

3) Meyer, „The morbid anatomy of a case of hereditary ataxy. Brain 1897. XX.

4) P. Marie, l. c.

nicht ganz vollkommen gewesen seien. In neuerer Zeit hat Miura<sup>1)</sup> in einem Falle von Hérédó-Ataxie cérébelleuse den gleichen histologischen Befund erhoben, wie Nonne und Fraser, d. h. eine Atrophie des Kleinhirns. Der Annahme Meyer's, dass der pathologisch-anatomische Unterschied bei dem Friedreich'schen und dem Marie'schen Typus ein ganz geringer sei, kommt die nicht einwandsfreie Hypothese Senator's<sup>2)</sup> ganz nahe, der auch für die Friedreich'sche Ataxie eine primäre Atrophie des Kleinhirns voraussetzt, die erst secundär auf das Rückenmark übergreife, indem er als Paradigmata die Beobachtungen von Fraser und Nonne verwerthet. Dieser Anschauung Senator's ist neben den früheren histologischen Befunden bei der Friedreich'schen Ataxie ganz besonders eine Beobachtung von G. Rennie<sup>3)</sup> gegenüberzustellen, der in einem obducirten Falle der letzteren Krankheit, welcher ein Jahr nach Beginn des Leidens starb, eine Degeneration der Hinterstränge und der Kleinhirnseitenstrangbahn fand, die sich im Halsmark auf die Gowers'schen Bündel ausdehnte. Das Kleinhirn war normal. In Anbetracht dieser Ergebnisse möchten wir uns mit Edinger<sup>4)</sup> der Ansicht Londe's anschliessen, wonach man beide Typen unter dem Namen hereditäre Ataxie vereinigen sollte. Die Friedreich'sche Form könnte angenommen werden, wenn die ersten Störungen spinaler Natur sind, während die Bezeichnung cerebellare Ataxie für Fälle mit hauptsächlich Kleinhirnsymptomen gebraucht werden könnte. Nach Londe giebt es Formen des Marie'schen Typus, die auch spinale Merkmale zeigen, und solche des Friedreich'schen, die cerebellare Symptome darbieten. Immerhin sind noch weitere histologische Untersuchungen abzuwarten, die uns über das Verhältniss des klinischen Bildes zu den pathologischen Veränderungen besser aufklären, da in vielen Beziehungen noch theoretische Ueberlegungen das empirische Moment überwiegen.

Wegen gewisser Kleinhirnsymptome eine einfache Kleinheit des Kleinhirns, sei es in Folge von Atrophie oder Hypoplasie, ein Cerebellum en miniature, zur Erklärung des klinischen Bildes heranzuziehen, dürfte in unseren beiden Fällen wohl nicht gerechtfertigt sein. Schon das familiäre Auftreten schliesst nach den bisherigen Erfahrungen eine derartige Erkrankungsform aus, da dieser Typus beim Menschen

---

1) Miura, l. c.

2) Senator, „Ueber hereditäre Ataxie (Friedreich'sche Krankheit)“. Berliner klin. Wochenschrift 1893. S. 489.

3) G. J. Rennie, Sydney British. med. Journal. Cit. Jahrbuch für Kinderkrankheiten. 1900.

4) Edinger, Real-Encyclopädie der gesammten Heilkunde. 1895. VII.



noch nie beobachtet wurde. Herringham and Andrews<sup>1)</sup> sahen ihn einzig einmal bei Katzen, indem bei zwei Thieren des gleichen Wurfes, welche clonisch schwankenden Gang und Schwäche der Beine zeigten, bei der Obduction eine Atrophie des Kleinhirns, besonders des Mittellappens, gefunden wurde. Wie uns die Beobachtungen von Combette<sup>2)</sup>, Otto<sup>3)</sup>, Fiedler<sup>4)</sup>, Huppert<sup>5)</sup>, Arndt<sup>6)</sup>, König<sup>7)</sup>, Spiller<sup>8)</sup> u. A. im Fernern lehren, ist das Krankheitsbild dieser häufig erst post mortem festgestellten Veränderung des Kleinhirns nicht ganz analog demjenigen, welches wir bei den zwei Geschwistern sahen, und es spricht die Opticusatrophie, die Steigerung der Patellarreflexe, das Fehlen von epileptiformen Anfällen und Idiotie sehr gegen die Wahrscheinlichkeit einer derartigen Erkrankung.

Die Diplegia spastica infantum dürfte in unseren Fällen nicht in Betracht kommen, wenn schon Pierre Marie bei der Charakterisirung der Hérédo-Ataxie cérébelleuse darauf hinweist wegen der Beobachtungen Freud's<sup>9)</sup>, die in gewissen Beziehungen allerdings mit seiner Form übereinstimmen. An unserer Annahme kann auch die Ansicht Higier's<sup>10)</sup> nichts ändern, der bei Besprechung der familiären Nervenerkrankungen meint: „Eine weitere Gruppe hereditär-familiärer Hirnkrankheiten, die ich von den cerebralen Diplegien nicht streng geschieden sehen möchte, ist die neuerdings von Marie eingeführte und seiner Ansicht nach der Friedreich'schen Ataxie sehr nahe verwandte Hérédo-Ataxie cérébelleuse“. Higier hält die Sonderstellung der Marie'schen Abart hereditärer Ataxien für verfrüht. Im Hinblick auf unsere und anderswo gemachte Erfahrungen dürfen wir wohl für die Existenzberechtigung dieses Typus eintreten.

Bei Besprechung der Fälle von Hérédo-Ataxie cérébelleuse verdient in differentialdiagnostischer Beziehung entschieden die multiple Sklerose die grösste Beachtung, indem sie in ihren formes frustes verschiedenartige und zweifellos den unserigen sehr ähnliche Symptomencomplexe hervorbringen kann.

- 1) Herringham and Andrews, St. Bartholemews Report. Vol. XXIV.
- 2) Combette, Cit. Traité de Médecin. T. VI. (Revue Médicale 1831.)
- 3) Otto, Archiv für Psychiatrie. Bd. IV und VI.
- 4) Fiedler, Cit. bei Menzel, Arch. für Psychiatrie, Bd. XXII u. a. O.
- 5) Huppert, Archiv für Psychiatrie. 1876.
- 6) Arndt, Zur Pathologie des Kleinhirns. Archiv für Psychiatrie. Bd. XXVI.
- 7) König, „Cerebrale Diplegie der Kinder, Friedreich'sche Krankheit und multiple Sklerose.“ Berliner klin. Wochenschrift 1895.
- 8) Spiller, Four cases of cerebellar disease (on autopsy) with reference to cerebellar hereditary ataxia. Brain 1896.
- 9) Freud, Neurologisches Centralblatt 1893.
- 10) Higier, l. c.

Wenn wir die Charakterisirung des taumelnden Ganges lesen, wie ihn P. Marie<sup>1)</sup> für viele Fälle von multipler Sklerose beschreibt, so werden wir unwillkürlich an unseren jungen Patienten erinnert, der ganz die gleichen Gehstörungen zeigte. Sehnervenatrophie mit ihren Folgen, Nystagmus, Augenmuskelstörungen, die eigenthümliche Anstrengung der mimischen Gesichtsmusculatur beim Sprechacte, Sensibilitätsstörungen und Steigerung der Patellarreflexe: alle diese Symptome finden sich sowohl bei der Hérédo-Ataxie cérébelleuse als auch bei der Herdsklerose. Die Infectiouskrankheiten, die im Allgemeinen eine ziemlich grosse Rolle in der Aetiologie der Sklerose en plaques spielen, finden wir als ätiologisches Moment auch im Krankheitsbild der cerebellaren Ataxie, wenn schon Londe einen Unterschied zwischen den beiden Krankheiten machen will.

Diesen gemeinsamen Merkmalen gegenüber finden wir aber doch eine Reihe von Symptomen, die einen differentialdiagnostischen Werth haben. So sind viscerale Störungen in unseren und in den meisten anderen Fällen von Hérédo-Ataxie nicht vorhanden, während nach Oppenheim<sup>2)</sup> u. A. Incontinentia oder Retentio urinae et alvi, Impotenz und gastrische Krisen bei der multiplen Sklerose ziemlich häufig beobachtet werden. — Die Hyperextension der grossen Zehen und der Pes excavatus, die wir bei den zwei Geschwistern sahen, finden sich, wie auch Collier<sup>3)</sup> hervorhebt, bei der Herdsklerose nicht.

Das schwerwiegendste Bedenken, das Leiden der zwei Kinder als multiple Sklerose zu betrachten, sehen wir in dem frühen Beginn der Erkrankung und in deren familiärem Typus. Fast alle Veröffentlichungen, welche die Klinik der Herdsklerose im Kindesalter zum Gegenstand der Betrachtung haben, wie diejenigen von Pierre Marie<sup>4)</sup>, Unger<sup>5)</sup>, Moncorvo<sup>6)</sup>, Nolda<sup>7)</sup>, Totzke<sup>8)</sup>, Pollard<sup>9)</sup>, Stadthagen<sup>10)</sup>, Schönfeldt<sup>11)</sup> und Anderen, sind als nicht unzweideutig anzusehen, da in der grossen Mehrzahl der Fälle die beweisen-

1) P. Marie, *Traité de Médecine*. T. VI. Paris 1894.

2) Oppenheim, *Charité-Annalen* 1889.

3) Collier, l. c.

4) Pierre Marie, „De la sclérose en plaques chez les enfants. Paris 1883. *Revue de Médecine*.

5) Unger, „Ueber multiple inselförmige Sklerose im Kindesalter. Wien 1887.

6) Moncorvo, *Revue mens. des maladies de l'enfance*. 1887.

7) Nolda, *Correspondenzblatt für Schweizer Aerzte*. 1891.

8) Totzke, „Ueber multiple Herdsklerose des Centralnervensystems im Kindesalter.“ Dissert. Berlin 1893.

9) Pollard, *Lancet* 1878. II.

10) Stadthagen, *Archiv für Kinderheilkunde*. Bd. V.

11) Schönfeldt, *Inaugural-Dissertation*. Berlin 1888.

den histologischen Befunde fehlen. Bei der Obduction fand sich in Fällen, die klinisch das Bild der multiplen Sklerose darboten, eine mehr oder weniger verbreitete diffuse Hirnsklerose, wie Zenker<sup>1)</sup>, Schüle<sup>2)</sup> und Andere beobachteten. In neuerer Zeit hat Meine<sup>3)</sup> einen Fall veröffentlicht, der klinisch ganz den Symptomencomplex der Herdsklerose zeigte, bei dessen histologischer Untersuchung Verfasser aber eine ausgedehnte diffuse Hirnsklerose fand. — Pierre Marie<sup>4)</sup>, der zu Anfang der achtziger Jahre für das Vorkommen der Sklerose en plaques im Kindesalter eingetreten war, ist ein Decennium später der Ansicht, dass diese Form äusserst selten sich vorfinde, indem die meisten bis jetzt veröffentlichten Fälle zur diffusen Hirnsklerose oder zu den im Kindesalter häufigen Hirnhautaffectionen zu zählen seien. — Eichhorst<sup>5)</sup> dürfte bis jetzt der einzige Beobachter sein, der bei einer Frau und deren Kinde die Herdsklerose klinisch und pathologisch-anatomisch nachweisen konnte, und der somit den Beweis für deren Vorkommen im Kindesalter und für ihren hereditären Typus geliefert hat. — Noch zweifelhafter als die solitären Fälle von multipler Sklerose im Kindesalter sind die Beobachtungen über deren familiären Typus. So werden die Fälle von Pelizaeus<sup>6)</sup> und Dreschfeld<sup>7)</sup>, die man als Paradigmata dieser Form bisher angeführt zu finden pflegte, in neuerer Zeit von verschiedenen Seiten angefochten, da auch bei ihnen die beweisenden Obductionsbefunde fehlen. Freud und Higier bringen sie in Parallele zu ihren Beobachtungen und wollen sie der cerebralen Diplegie zugesellen. Der erstere Autor meint: „Kein Zweifel, dass der geschilderte Symptomencomplex (seiner eigenen Patienten) durch eine multiple Sklerose hervorgebracht werden könnte; allein es ist bis jetzt nicht bekannt, dass die multiple Sklerose als congenitale Erkrankung vorkommt, und ich würde mich nicht getrauen, eine solche Bereicherung unserer Kenntnisse über dieses Leiden anders als auf anatomische Gründe hin anzuerkennen.“ Das ist in kurzen Worten wohl das Treffendste, was sich über die Herdsklerose im Kindesalter sagen lässt. Ganz gleich stehen die Verhältnisse in den

---

1) Zenker, „Zur Lehre von der inselförmigen Herdsklerose.“ Deutsches Archiv für klinische Medicin. Bd. VIII.

2) Schüle, „Weiterer Beitrag zur Hirn-Rückenmarkssklerose.“ Ibidem.

3) Meine, „Beitrag zur Lehre von der Gehirnsklerose.“ Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XII.

4) Pierre Marie, Traite de Médecine. T. VI. Paris 1894.

5) Eichhorst, „Ueber infantile und hereditäre multiple Sklerose. Virchow's Archiv. Bd. 146.

6) Pelizaeus, Archiv für Psychiatric., Bd. XVI.

7) Dreschfeld, Medic. Times and Gazette 1878.

Fällen, welche Bernhardt<sup>1)</sup> und Totzke<sup>2)</sup> als familiäre Form der multiplen Sklerose veröffentlichten. Auch die folgenden Beobachtungen mögen zeigen, wie wenig beweisend die klinische Diagnose multiple Sklerose im Kindesalter ist, wenn sie nicht von histologischen Untersuchungen gestützt wird.

### III. Beobachtungen.

Vier Schwestern Sch. Beginn der Erkrankung im 3. bis 4. Lebensjahre mit Schwäche und Unsicherheit der Beine. Häufiges Hinstürzen. Muskelunruhe. Intentionszittern und oscillatorisches Zittern. Nystagmus. Vorübergehender Strabismus. Gesteigerte Sehnenreflexe. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen, keine Lähmungen. Geistige Schwäche und psychische Reizbarkeit. Sub finem vitae epileptiforme Anfälle, gesteigert bis zum Status epilepticus. Exitus in diesen Anfällen. — Obduction in einem Falle; Befund negativ.

Familienanamnese. Die Kinder stammen aus einer Familie, in der Geisteskrankheiten, Alkoholismus und Lues der Ascendenten bestimmt in Abrede gestellt werden. Die Eltern, Fabrikarbeiter, sind nicht verwandt. Der Vater der vier Geschwister „zittert“ seit seinem 14. Lebensjahre an Armen und Händen, und zwar soll dieser Zustand im Anschluss an einen damals durchgemachten Typhus aufgetreten sein. Dieses Zittern soll besonders beim Schreiben sehr intensiv sein und sich oft bis zum Schlottern steigern. In den jungen Jahren sei diese Erscheinung eher auffälliger gewesen. Neben dieser nervösen Anomalie ist der Vater angeblich auch auf den Lungen angegriffen. Die Mutter hatte mit 26 Jahren Gelenkrheumatismus und leidet seit Jahren an Herzklopfen. Sie hat 6 mal geboren; die Schwangerschaften waren normal bis auf Zwillinge, die schon im 7. Monat geboren wurden und bald starben. Von den 5 Kindern starb eines im 5. Monate an Brechruhr; die 4 übrigen sind die in unserem Aufsätze angeführten Mädchen.

Das jüngste Kind, das etwa 2½ Jahre alt ist, scheint noch gesund zu sein; immerhin fiel der ängstlichen Mutter bereits auf, dass es beim Gehen häufig falle, und sie befürchtet, es möchte von der gleichen Krankheit befallen werden wie die 3 verstorbenen Schwestern. Bei der Untersuchung war die einzige auffallende Erscheinung eine Steigerung der Patellarreflexe.

Das älteste Mädchen, dessen Leiden wir nur aus der Erzählung der Mutter kennen, welches aber dem Krankheitsbilde der genauer beobachteten Fälle ganz entsprechen haben soll, starb im Jahre 1896 im Alter von 7½ Jahren. Im 3. Lebensjahre soll sich bei ihm eine Unsicherheit und Steifigkeit der Beine bemerkbar gemacht haben, so dass die Kleine oft fiel. Sie zitterte stark mit den Händen und zeigte eine eigenthümliche Muskelunruhe. Späterhin traten Zuckungen und Anfälle auf,

1) Bernhardt, Beitrag zur Lehre von den familiären Erkrankungen des Centralnervensystems. Virchow's Archiv. Bd. 126

2) Totzke, l. c.

die von Krämpfen begleitet waren und im Laufe der Jahre immer heftiger wurden. Das Kind starb in einem Krampfanfall. Das Mädchen zeigte im Verlaufe seines Leidens eine auffallende Abnahme der geistigen Fähigkeiten, so dass es im Alter von 7 Jahren weniger geschickt war als im 4. Lebensjahre.

Bei der im Jahre 1898 verstorbenen Marie wurden die ersten Symptome im 4. Altersjahre beobachtet. Sie waren ganz gleich wie die eben geschilderten der älteren Schwester. Das Mädchen stand im Juli 1898 im Kinderspital zu Basel in Beobachtung. Der Auszug aus der damaligen Krankengeschichte ergibt Folgendes: Die Anamnese ist gleich wie bei der später zu besprechenden Schwester Rosalie. Bei der Untersuchung fand sich eine Muskelunruhe der Zunge, des Gesichts, der Hände und Arme, die bei Bewegungen stärker wurde. An den Händen bestand ein oscillatorischer Tremor, der ebenfalls bei Bewegung zunahm. Am Körper und an den unteren Extremitäten fielen Zuckungen einzelner Muskelgruppen auf, die abwechselnd mit grösseren combinirten Bewegungen erfolgten. Ueber das Verhalten der Reflexe ist leider nichts bemerkt. Die Diagnose wurde auf Hysterie(?), Chorea(?) gestellt. — Während des Aufenthaltes im Kinderspitale erfolgten zwei sogenannte Anfälle, deren Hauptsymptome Grimassenschnitten, Augenverdrehen und Zittern der Hände waren. Das Bewusstsein war nie gestört. — Zu Hause wurde der geschilderte Zustand immer schlimmer; der Gang wurde äusserst unsicher und breitspurig, so dass die Kleine stets geführt werden musste. Die geistigen Kräfte nahmen auffallend ab. Etwa 14 Tage nach dem Austritt aus dem Kinderspital (7. IX. 1898) trat ein Krampfanfall auf, der etwa 10 Minuten dauerte und mit Bewusstlosigkeit verbunden war. Am 13. IX. erfolgte eine zweite Attacke, die mit Uebelkeit begann, welcher Bewusstlosigkeit und Krämpfe folgten. Sie hielten den ganzen Tag an und waren nur von 2—3 Minuten dauernden luciden Intervallen unterbrochen. Der Exitus trat am folgenden Tage in diesen Krampfanfällen ein.

Den am genauesten beobachteten Fall, dessen Vorgeschichte mit derjenigen der beiden verstorbenen Schwestern nach der Aussage der Mutter übereinstimmt, finden wir in Rosalie Sch., die sowohl in klinischer Beobachtung stand, als auch zur pathologisch-anatomischen Untersuchung kam.

Anamnese. Das Mädchen wurde zur richtigen Zeit und schnell geboren; es wurde 16 Monate von der Mutter gestillt. Convulsionen wurden im 1. Lebensjahr nie beobachtet. Mit einem Jahre fing die Kleine zu gehen an; sie war geistig normal entwickelt. Patientin war gesund bis zum Nov. 1898, wo die Mutter beobachtete, dass das damals 3 $\frac{3}{4}$  Jahre alte Kind vorübergehend zu schielen anfing (gegen die Nase hin), zeitweise starren Blicks vor sich hinstierte. Ein zu jener Zeit consultirter Arzt konnte angeblich nichts Krankhaftes finden, während ein zweiter eine angeborene Gehirnkrankung angenommen haben soll. Im Februar 1899 trat nach einem fieberhaften Darmkatarrh eine auffallende Verschlimmerung des Zustandes ein. Der Gang wurde breitspurig und unsicher, so dass das Mädchen oft fiel. Anfangs März 1899 fielen der Mutter eigenthümliche Augenbewegungen und Zuckungen in Armen und Beinen auf. Wenn das Kind nach etwas greifen wollte, so fielen die Bewegungen zitterig aus. Nach Angabe der Mutter hat die Intelligenz ihres Kindes seit der Er-

krankung abgenommen; sie konnte Gebete, die ihr früher geläufig waren, in der letzten Zeit nur noch mit Mühe hersagen. Wie die beiden verstorbenen Schwestern wurde die Kleine im Verlaufe ihres Leidens hochgradig jähzornig und übelgelaunt. Ueber Störungen der Harn- und Stuhlentleerung ist nichts bekannt.

Status (11. III. 1899). Das Kind scheint von normaler Intelligenz zu sein, indem es vernünftige, altersgemässe Antworten giebt. Der Gesichtsausdruck hat nichts Auffälliges an sich; besonders bemerkbare Zuckungen oder Bewegungen sind nicht vorhanden. Die Augen zeigen keine Stellungsanomalie; bei extrem seitlicher Bewegung tritt deutlicher Nystagmus auf. Die Pupillen sind gleich, reagieren bei Lichteinfall und Accommodation. Im Facialisgebiet sind alle Muskelbewegungen normal. Die Zunge wird gerade herausgestreckt, ist aber unruhig. Hingehaltene Gegenstände werden erfasst; dabei tritt deutlicher Intentionstremor auf. Ein Trinkglas bringt die Kleine gut an den Mund, zittert aber hierbei stark.

Die Brust- und Bauchorgane zeigen keine Abnormitäten. Drüsen-schwellungen sind nicht bemerkbar. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Die Muskulatur der unteren Extremitäten ist gut entwickelt, ohne Atrophien; ihr Tonus ist nicht erhöht. Der Gang ist breitspurig; Patientin geht mit kleinen, trippelnden Schritten. Die Füße werden mit der ganzen Sohle aufgesetzt. Allein geht die Kleine nur ungern, hält die Arme wie zum Balanciren seitwärts und klammert sich zitternd an die rufende Person. — Die Patellarreflexe sind gesteigert, besonders links.

Ueber Blasen- und Mastdarmstörungen ist nichts bekannt.

Während des Spitalaufenthaltes blieben das Intentionszittern und der breitspurige unsichere Gang ein constantes Symptom des Krankheitsbildes. Hier und da wurde an den Augen auch ein vorübergehender Strabismus convergens beobachtet. Die Intelligenz, welche anfänglich normal zu sein schien, erwies sich bei längerer Beobachtung doch als vermindert. Am 12. IV. 1899 wurde bei dem Mädchen ein Scharlachexanthem constatirt; der Verlauf dieser Krankheit war ohne besondere Störungen. Späterhin, als die Kleine bereits wieder aufstehen durfte, machte sich grosse Unsicherheit in den Beinen und starkes Zittern bemerkbar, das bei Bewegungen intensiver wurde. Am 24. V. 1899 Morgens war die Patientin noch munter. Im Bett trat plötzlich Brechen und Verlust des Bewusstseins auf. Der Anfall, der um 10 $\frac{1}{2}$  Uhr begann, nahm folgenden Verlauf: Brechen, Bewusstseinsverlust, clonische Zuckungen der Bulbi nach links oben, des Kopfes nach links, der linksseitigen Gesichtsmuskulatur, des linken Armes und Beines (Flexionszuckungen). Die Pupillen sind mittelweit, reactionslos. Der Puls ist sehr beschleunigt. Es erfolgt spontane Stuhl- und Harnentleerung. Der Anfall dauerte von 10 $\frac{1}{2}$  bis 1 Uhr mit wechselnder Heftigkeit. Bald dehnen sich die Zuckungen auf die rechte Seite aus, bald ist im tiefsten Sopor Muskelruhe da; während der ganzen Zeit haben wir ein 3—4 maliges Wiederkehren der clonischen Zuckungen. Zur Abkürzung des Anfalles werden einige Züge Chloroform gegeben, worauf sofort ruhige Athmung, Aufhören der Zuckungen und ruhiger Schlaf sich einstellt. Nach kurzem Schläfe kehrt das Bewusstsein zurück und Patientin erwacht mit einem tiefen Seufzer. Bis zum nächsten Morgen folgen sich noch 6 solcher Anfälle, die unter Chloroformwirkung nach

1—2 Minuten aufhören. In den lichten Intervallen ist die Kleine matt und klagt über Kopfschmerzen. 25. V. Der erste Anfall von heute Morgen ist durch Brechen eingeleitet und dauert etwa 2—3 Minuten, ebenso ein zweiter, wo dem initialen Brechen clonische Zuckungen der linken Gesichtshälfte, des linken Armes und Beines und schliesslich des rechten Armes folgen. Zwischen den Anfällen ist die Kranke mehr oder weniger klar; sie klagt über grosse Mattigkeit. Während des Tages treten noch 8 weitere Attacken auf, die alle nur kurz und durch Zuckungen der linken Körperhälfte charakterisirt sind. Ganz klar ist Patientin gegen Abend nicht. Der Puls ist frequent; die Pupillen sind gleich, reagiren. 26. V. Seit Morgens 3 Uhr ist ein eigentlicher Status epilepticus aufgetreten, dessen hervorstechendste Merkmale Bewusstlosigkeit und clonische Zuckungen der linken Körperhälfte in der Zahl von 80—120 Schlägen in der Minute sind, die zuweilen auch nach rechts übergreifen, wo sie die rechte Gesichtshälfte und den rechten Arm, aber nie das rechte Bein befallen. Das Bewusstsein ist in den anfallsfreien Perioden immer getrübt. Die Pupillen sind mittelweit, nicht different und reagiren immer noch, aber träge. Die Anfälle können durch Chloroform nicht mehr coupirt werden. Die Patellarreflexe sind aufgehoben. Der Puls beträgt 200 und darüber, die Respiration 70—80. Eine Aethernarkose hebt die Zuckungen nicht auf, ebensowenig eine Amylnitritinhalation. Inhalation von Sauerstoff mildert die Cyanose, ist aber auf die Zuckungen ohne Einfluss. Die Zuckungen der linken Körperhälfte halten an bis zum Exitus letalis. — Die Todtenstarre ist schon nach  $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$  Stunde post mortem vollständig ausgebildet.

Das geschilderte Krankheitsbild liess mit einiger Bestimmtheit vermuthen, dass es sich um eine schwere organische Erkrankung des Centralnervensystems handle. Nach den Symptomen, wie Nyctagmus, dem vorübergehenden Strabismus, dem Intentionszittern und den spastischen Erscheinungen der unteren Extremitäten, glaubte Herr Prof. Hagenbach die Diagnose am ehesten auf multiple Sklerose stellen zu dürfen. Auch die psychischen Veränderungen, die Abnahme der Intelligenz und die schweren epileptiformen Anfälle schienen einer solchen Annahme nicht im Wege zu stehen. Wegen der ausgesprochenen Halbseitigkeit der Zuckungen hielt man sich für berechtigt, einen Herd in der rechten Grosshirnhemisphäre annehmen zu dürfen.

Weil Sectionsberichte über multiple Sklerose im Kindesalter noch zu den Seltenheiten gehören, wurde das Ergebniss der Obduction mit Spannung erwartet, besonders auch, da hier eine familiäre Erkrankung vorlag.

Herr Prof. Kaufmann führte am 27. V. Vormittags die Section aus, deren Ergebniss folgendes war:

Schädel breit, hart. Dura ohne Besonderheiten. Die Gehirnoberfläche ist überall blauroth injicirt. Sinus stark gefüllt. Pia-Arachnoidea sehr feucht, an der Basis des Gehirns nichts verändert. An der Convexität des

Gehirns Blutergüsse längs der stark gefüllten Venen. Seitenventrikel etwas erweitert. Streifenhügel von grau-rother Färbung und weicher Beschaffenheit. Der Boden des 3. und 4. Ventrikels ebenfalls weich. Centralganglien normal. Schnitte durch die Grosshirnhemisphären zeigen ziemlich deutliche grau-rothe Färbung der Rinde. Die Marksubstanz ist nicht sehr feucht, zeigt zahlreiche kleine Blutpunkte. Die Kleinhirnhemisphären zeigen ebenfalls dunkelgrau-rothe Färbung der Rinde. Die zarten Häute sind an einzelnen Stellen eine Spur verdickt und weiss, undurchsichtig. — Gewicht des Gehirns 1247 Gramm. Bei Herausnahme des Rückenmarks entleert sich aus der Dura mater eine klare Flüssigkeit. Im Hals- und oberen Brusttheil des Rückenmarks sind Pia-Arachnoidea unverändert, zart; im mittleren und unteren Brustmark sowie im Lendentheil zeigen sie eine milchigweisse Trübung. Die Zeichnung und Consistenz des Rückenmarks erscheint überall normal.

Die übrigen Organe sind normal.

Die anatomische Diagnose lautete: *Leptomeningitis chronica et praecipue spinalis*.

Noch blieb die Erwartung, es möchte die mikroskopische Untersuchung die sklerotischen Herde zeigen. Zu diesem Zwecke wurde das Rückenmark in Formol-Müller und Alkohol gehärtet, geschnitten. Das Gehirn, das makroskopisch als normal befunden wurde, konnte leider nicht histologisch untersucht werden. Zahlreiche Schnitte aus allen Höhen des Rückenmarks wurden theils nach Weigert, theils nach Pal und van Gieson gefärbt. Allein auch so konnten keine sklerotischen Herde aufgefunden werden. Unter dem Mikroskop fanden sich folgende Verhältnisse:

Im Dorsal- und Lumbalmark findet sich eine von oben nach unten an Intensität zunehmende *Leptomeningitis*; die Gefässe der weichen Häute erscheinen stark vermehrt. Einzig im unteren Brustmark sind Pia und Arachnoidea an einzelnen Punkten des hinteren Pols verklebt. Die graue und weisse Substanz des Lendenmarks sind völlig intact. Im unteren Brustmark findet sich ein ganz geringer Faserausfall in den äussersten Partien der Randzone der Seitenstränge. Diese leichte Faserverarmung der Randpartien erscheint im mittleren und oberen Brustmark in den Goll'schen Strängen, weniger in den Seitensträngen. Einen gleichen Befund bietet neben einer geringfügigen *Leptomeningitis* das untere Halsmark. Im mittleren und oberen Halsmark, wo die Entzündung der weichen Häute auch mikroskopisch fehlt, findet sich zwischen den Goll'schen und Burdach'schen Strängen eine schmale Zone mit Faserverarmung (Färbung?), die bis an die Peripherie reicht und dort sich etwas verbreitert. Ein ganz geringfügiger Faserausfall erscheint auch hier in den periphersten Partien des Gowers'schen Bündels und der Kleinhirnhirnenstrangbahn. — Eine Kern- oder Gliavermehrung in den von Faserverarmung betroffenen Gebieten sowie in der Umgebung der Gefässcheiden kann nicht gefunden werden. — Auch die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks ergab also, dass eine multiple Sklerose, die klinisch als am wahrscheinlichsten angenommen wurde, nicht vorlag.



Es lag daher am nächsten, seine Aufmerksamkeit auf ein anderes, klinisch nicht unähnliches Bild zu richten, das Westphal<sup>1)</sup> zum ersten Male im Jahre 1883 unter dem Titel: „Ueber eine dem Bilde der cerebro-spinalen grauen Degeneration ähnliche Erkrankung des centralen Nervensystems ohne anatomischen Befund“ entworfen hatte. Auf Grund der klinischen Symptome glaubte Westphal seine Fälle zur multiplen Sklerose rechnen zu dürfen. In Anbetracht des negativen Obductionsergebnisses kam er aber zu dem Schlusse: „dass es eine allgemeine Neurose giebt (die man vielleicht, wenn auch nicht sehr glücklich, als Pseudosklerose bezeichnen könnte), welche weder in ihren Symptomen, noch in ihrem Verlauf von dem häufigst vorkommenden Krankheitsbilde der cerebro-spinalen grauen Degeneration unterschieden werden kann.“ In neuerer Zeit hat Strümpell<sup>2)</sup> durch Veröffentlichung einer Anzahl hierher gehöriger Fälle das Krankheitsbild schärfer gezeichnet. Auf weitere Fälle, die von ihren Beobachtern zu dieser Gruppe gezählt werden, deren Zugehörigkeit aber nicht über jeden Zweifel erhaben ist, soll später in Kürze hingewiesen werden.

Betrachten wir unsere Fälle von Pseudosklerose mit Berücksichtigung der wenig zahlreichen Paradigmata dieser Erkrankungsform eingehender, so erhalten wir in groben Zügen folgendes Krankheitsbild:

Die ersten Symptome des Leidens wurden schon früh von der aufmerksamen Mutter bemerkt, die bereits im 3., 4. und 3 $\frac{3}{4}$ . Lebensjahre die Anzeichen der beginnenden Erkrankung ihrer Kinder sah. Bei dem jüngsten, 2 $\frac{1}{2}$  Jahre alten Kinde will ihr geschärftes Mutterauge bereits verdächtige Erscheinungen, wie Unsicherheit beim Gehen, beobachtet haben, die sie mit Angst erfüllen. Die früheren Autoren nehmen ebenfalls den Beginn im jugendlichen Alter an; doch waren ihre Kranken älter als die Geschwister Sch., indem Westphal das 18. und 31. Lebensjahr, Strümpell das 12., 9. und 24. als Zeit der initialen Erscheinungen anführt.

Unsere Fälle zeigen im Weiteren die höchst beachtenswerthe und bisher noch nie beobachtete Thatsache, dass vier Geschwister an Pseudosklerose erkrankt sind, und dass ihr Vater sehr wahrscheinlich vom gleichen Leiden ergriffen ist. In früheren Beobachtungen finden wir doch auch schon die Stigmata nervöser Degeneration der Familien, indem bereits Westphal darauf hinweist, dass der Vater und 4 Geschwister seines ersten Patienten an Veitstanz gelitten hätten. Könnte diese Chorea nicht eine hereditär-familiäre Form

1) Westphal, Archiv für Psychiatrie. Bd. XII.

2) Strümpell, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XII u. XIV.

der Pseudosklerose gewesen sein? — Die Mutter des zweiten Kranken war epileptisch und eine Schwester melancholisch. Bei einem Patienten Strümpell's finden wir einen psychisch anormalen Bruder. — Als weiteres ätiologisches Moment dürfen wir wohl in einem unserer Fälle die acute Enteritis und hauptsächlich die Scarlatina anführen, die beide eine rasche Verschlimmerung der Erkrankung brachten. In ähnlicher Weise scheinen bei einem Patienten Westphal's die ersten Symptome nach einem Typhus aufgetreten zu sein. Nach den Erfahrungen Strümpell's darf auch die Syphilis mit ihren verschiedenen Formen in der Aetiologie der Pseudosklerose nicht unbeachtet bleiben.

Die ersten auffälligen Erscheinungen im Krankheitsbilde der Geschwister Sch. waren Störungen im Bereiche der Motilität. Schwäche und Unsicherheit der Beine, welche die Kinder beim Gehen häufig zu Falle brachten, waren die ersten Symptome der beginnenden Erkrankung. Diese Art des Beginns scheint nach den bisherigen Erfahrungen constant und für die Pseudosklerose charakteristisch zu sein.

Unter diesen Motilitätsstörungen traten in unseren Fällen die Ausfallserscheinungen ganz in den Hintergrund, indem sowohl vorübergehende als auch anhaltende Lähmungen einzelner Muskeln oder Muskelgruppen, abgesehen von dem transitorischen Strabismus convergens, fehlten und auch die bisweilen beobachteten apoplectiformen Anfälle nie bemerkt wurden. Das ganze Krankheitsbild der beobachteten Kinder wurde vielmehr von heftigen motorischen Reizerscheinungen beherrscht, die auch von früheren Autoren mit Nachdruck hervorgehoben werden. So sehen wir bei der ersten klinisch untersuchten Patientin ein oscillatorisches Zittern der Hände, das bei Bewegungen stärker wird; sie zeigt eine grosse Muskelunruhe der Zunge, des Gesichts, der Hände und Arme und unwillkürliche Zuckungen einzelner Muskelgruppen am Körper und den unteren Extremitäten, denen sich grössere combinirte Bewegungen abwechselungsweise zugesellen, so dass der Beobachter an Chorea oder Hysterie dachte. Bei ihrer jüngeren Schwester finden wir einen richtigen Intentionstremor, der alle Eigenschaften dieser Bewegungsstörung darbietet. Alles das sind Erscheinungen, die in den Rahmen des Westphal'schen Krankheitsbildes passen. Auch den hierher gehörigen Nystagmus, der allerdings bis jetzt noch nie deutlich beobachtet wurde, sehen wir den übrigen Symptomen eines nervösen Reizzustandes sich anreihen.

Ueber Verlangsamung der Bewegungen, über Sprachstörungen etc. ist in unseren Fällen nichts bemerkt.

Hingegen traten im Verlaufe der Erkrankung schwere epileptiforme Anfälle auf, die sich langsam nach Intensität, Extensität und Frequenz steigerten und in allen Fällen in einen Status epilepticus endeten, worin bei den Kindern der Exitus erfolgte. Die Zuckungen waren nach den klinischen Aufzeichnungen hauptsächlich halbseitig, betrafen hier besonders den Kopf, die Muskeln des Halses und der oberen Extremitäten, weniger diejenigen der Beine. Griffen die Zuckungen einmal auf die andere Seite über, so wurden hier in ausgesprochener Weise nur die oberen Partien des Körpers befallen, während das Bein stets frei blieb. Eine analoge Beobachtung machte Strümpell; nur waren in seinem Falle die epileptischen Anfälle nicht so schwer, dass sie im letzten Krankheitsstadium dem ganzen Bilde den Stempel aufdrückten.

Die Steigerung der Sehnenreflexe ist nach unseren und den früheren Beobachtungen ein typisches Merkmal der Pseudosklerose.

Die Functionen der Blase und des Mastdarms waren in den ersten Perioden des Leidens normal; erst bei der tiefen Bewusstlosigkeit des Status epilepticus sehen wir unwillkürliche Harnentleerung.

Hochgradige psychische Reizbarkeit finden wir bei allen Geschwistern in Combination mit Abnahme der geistigen Fähigkeiten, die vor der Erkrankung normal waren. Westphal und Strümpell beschreiben bei je einem ihrer Patienten wahre Wuthanfälle, welche die Kranken gefährlich machten.

Der Verlauf der Pseudosklerose war bei den von uns beobachteten Geschwistern ein ziemlich rascher, indem nach 4, 3  $\frac{1}{2}$  und  $\frac{3}{4}$  Jahren der Exitus eintrat, während Westphal eine Krankheitsdauer von 9 und 10, Strümpell von 1  $\frac{1}{2}$ , 6 und 10 Jahren sah. Die epileptiformen Anfälle hatten einen unbedingt sehr ungünstigen Einfluss auf den gesammten Krankheitsverlauf, indem der Zustand der Kinder dadurch successive schwerer wurde.

Die meisten und hauptsächlichsten Merkmale unseres Krankheitsbildes waren also hochgradige Reizzustände, wie Zittern, Muskelunruhe, Unsicherheit der Bewegungen, Nystagmus, epileptiforme Anfälle etc., während Ausfallserscheinungen fehlten. Diese klinische Thatsache kann es erklärlich machen, dass wir bei der mikroskopischen Untersuchung keine mit unserer Technik concret darstellbaren histologischen Veränderungen gefunden haben, indem ja auch bei anderen Erkrankungen des Nervensystems, die klinisch durch Reizsymptome charakterisirt sind, wie bei der schweren Epilepsie, bei der tödtlichen Chorea u. a., bis jetzt kein erklärendes pathologisch-anatomisches Substrat gefunden werden konnte. Die kaum nennenswerthen Veränderungen in den Randzonen der weissen Substanz des Rückenmarks

dürfen uns wohl nicht davon abhalten, unsere Fälle zur Pseudosklerose zu zählen, indem auch Strümpell in einem seiner Fälle eine leichte undeutliche Degeneration der Pyramidenseitenstränge fand. — Wie der Obductionsbericht lehrt, war eine derbere Consistenz des Markes im Gehirn nicht nachweisbar, welche von Westphal und Strümpell in je einer ihrer Untersuchungen gefunden wurden.

Im Anschluss an diese sicheren Fälle von Pseudosklerose möchte ich an dieser Stelle noch in Kürze zweier Publicationen gedenken, älteren Datums die eine, und der jüngsten Zeit angehörend die andere, welche von Strümpell angeführt werden. Im Jahre 1884 veröffentlichte Langer<sup>1)</sup> in der Wiener medicinischen Presse zwei Beobachtungen unter dem Titel: „Zur Pathologie der Neurosen. Eine dem Bilde der cerebro-spinalen Degeneration ähnliche Erkrankung des centralen Nervensystems ohne anatomischen Befund.“

I. 51jähriger Mann, der seit 2 Jahren an Kopfschmerzen und Schwindel leidet. Später kam Schwäche und Zittern der Beine hinzu, sowie Sehstörungen. Keine Lues. Anfälle von Schlingbeschwerden wie bei einem Hydrophobischen. — Blick stier, rechtsseitige Ptosis, rechte Pupille enger als die linke und träger reagirend. Nystagmus. Parese der rechten oberen Extremität. Intentionszittern der Arme und Beine, mühsam schleppender Gang. Auch das rechte Bein ist paretisch. Erhöhung der Reflexe am rechten Bein. Schwanken beim Stehen und bei Angenschluss. Neigung nach rückwärts zu fallen. Grosse psychische Reizbarkeit. Tod nach einem convulsiven Anfälle. — Nicht die geringste Veränderung am Gehirn und Rückenmark. Färbung der Schnitte wurde nicht vorgenommen.

II. 39jährige Frau. Seit Jahren Schwindel, Kopfschmerzen, Schwäche und Zittern der Beine, Krämpfe. Scandirende Sprache. Zuckungen und uncoordinirte Bewegungen der oberen Extremitäten. Muskelzuckungen bei Versuchen das Bein zu heben. — Bei der Section wurde auch in diesem Falle keine Sklerosirung oder sonstige Veränderung des Centralnervensystems gefunden. Histologische Befunde fehlen.

Dies sind allerdings zwei Fälle, die theilweise Symptome der Pseudosklerose zeigen, die aber zum Theil sehr auffallende Lähmungserscheinungen aufweisen und deren histologischer Befund in Anbetracht der unvollkommenen Untersuchung und der wenig ausgebildeten Technik nicht als ganz unzweideutig aufgefasst werden kann, so dass man sie nicht ohne Bedenken zur Gruppe der Pseudosklerose zählen darf.

Noch weniger darf wohl die Beobachtung Spiller's<sup>2)</sup> auf die Zugehörigkeit zu dieser Gruppe von Erkrankungen des Nervensystems

1) Langer, Wiener medic. Presse 1884.

2) Spiller, „A Form of disease resembling the Pseudosclerosis of Westphal and Strümpell.“ Brain 1898.

Anspruch machen. Klinisch finden wir darin neben Symptomen der Westphal'schen Neurose, wie Intentionszittern, scandirende Sprache etc., als die hervorstechendsten Merkmale Schwäche und schliesslich Lähmung der Extremitäten, Sehnervenatrophie, Muskelschwund und constanten Urinabgang, also alles Ausfallssymptome, zu deren Erklärung wir eine pathologisch-anatomische Veränderung des Centralnervensystems erwarten. Und in der That fand Spiller eine symmetrische Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahnen von der Medulla oblongata bis in die Lumbalregion, sowie eine leichte Veränderung der Pyramidenvorderstränge. — Das Gehirn konnte gar nicht untersucht werden.

Im Hinblick auf Anamnese und Status braucht es in unseren Fällen wohl keine längere differentialdiagnostische Auseinandersetzung, um sie von der familiären Form der Epilepsie auszuschliessen, woran man wegen der stark in die Augen springenden epileptiformen Anfälle denken könnte.

Das Leiden der vier Geschwister einfach auf psychogene Momente, die Hysterie, zurückzuführen, weil man keine erklärende histologische Veränderung aufzufinden im Stande war, hält schwer, obschon man bei der klinischen Beobachtung des einen Kindes diese Neurose als wahrscheinlich annahm und von autoritativer Seite, wie von Pierre Marie<sup>1)</sup>, die Fälle von Pseudosklerose zur Hysterie gezählt werden. Mit Recht darf man dieser Hypothese die Ansicht Strümpell's entgegenhalten<sup>2)</sup>: „Es heisst den Begriff der Hysterie gänzlich verkennen, wenn man eine mit den schwersten, keineswegs psychogen entstehenden Symptomen stetig progressiv verlaufende und mittelbar zum Tode führende Krankheit bloß deshalb, weil wir mit unseren jetzigen Hilfsmitteln kein anatomisches Substrat derselben nachweisen können, als Hysterie bezeichnen will.“

Noch soll in Kürze der Leptomeningitis chronica des Gehirns und Rückenmarks gedacht werden, die in unserem histologisch untersuchten Falle makroskopisch sowohl als mikroskopisch nachweisbar war. Sie kann Krankheitsbilder schaffen, die der multiplen Sklerose und somit der Pseudosklerose auffallend ähnlich sind; führt doch Pierre Marie das klinische Bild der Herdsklerose bei Kindern in vielen Fällen auf diesen Process zurück. Auch von anderer Seite, wie von Carter Gray<sup>3)</sup>, wird ein Fall beschrieben, der klinisch als

1) Pierre Marie, *Traité de Médecine*. T. VI. Paris 1894.

2) Strümpell, *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*. XII. S. 128.

3) Landon Carter Gray, „A case of Leptomenigitis cerebri presenting typical symptoms of disseminated sclerosis. *Journal of nerv. and ment. dis.* 1889. IV.

ein Paradigma der *Sclérose en plaques* betrachtet wurde, und der bei der Obduction nur eine chronische Entzündung der weichen Hirnhäute zeigte. Die Beobachtung des englischen Autors war in Kürze folgende:

Ein luetisch afficirter Mann bot mehrere Jahre hindurch das ausgesprochene Bild der multiplen Sklerose und wurde deshalb öfters als typischer Fall dieser Erkrankung klinisch vorgestellt. Unter anderen war bei ihm vorhanden das charakteristische Intentionszittern, Nystagmus, scandirende Sprache, Steigerung der Reflexe bei normaler Sensibilität und Psyche. In den letzten Jahren traten mehrmals apoplectiforme Anfälle auf mit starken Congestionszuständen, Erbrechen, Fieber und intermittirenden Convulsionen und für einige Tage zurückbleibende Muskelschwäche (nicht Parese) und Articulationsstörung. Dann entwickelte sich allmählich eine fortschreitende Demenz ohne Wahnvorstellungen und Hallucinationen, und ohne dass deutliche Lähmungserscheinungen und Pupillensymptome eingetreten wären, erfolgte der Tod. — Die Section ergab nicht einen einzigen sklerotischen Herd; dagegen bestand eine chronische Leptomeningitis der ganzen Convexität, während die Basis frei geblieben war. Das Rückenmark war völlig normal. — Verfasser citirt einen ähnlichen Fall, den König in der Berliner psychiatrischen Gesellschaft 1887 mitgetheilt.

Obschon die angeführte Beobachtung mit dem von uns beschriebenen Symptomencomplexe sowohl in klinischer Beziehung als nach dem pathologisch-anatomischen Befunde eine nicht zu verkennende Analogie zeigt, möchten wir unsere Fälle trotzdem mit Rücksicht auf die oben angebrachte Motivirung zur Westphal-Strümpell'schen Neurose zählen.

Die wichtigsten Ergebnisse unserer Arbeit lassen sich in kurzem Rückblick in folgender Form zusammenfassen:

1. Im Verlaufe der typischen Fälle von Friedreich'scher Krankheit kommen neben den klassischen Symptomen auch Sensibilitätsstörungen, Atrophie und Pseudohypertrophie der Muskulatur vor.

2. Der von Pierre Marie als *Herédo-ataxie cérébelleuse* aufgestellte Typus, das spastische Gegenstück zur Friedreich'schen Krankheit, wird sowohl wegen des klinischen Bildes als wegen des pathologisch-anatomischen Befundes am besten mit der letzteren zusammen zu einer nosologischen Einheit, der **hereditären Ataxie**, gerechnet.

3. Die Westphal-Strümpell'sche Neurose, die vorläufig noch als Pseudosklerose zu bezeichnen ist und hauptsächlich durch motorische Reizerscheinungen charakterisirt wird, kann hereditär familiär auftreten.

Am Schlusse meiner Arbeit möge es mir gestattet sein, meinem hochverehrten Chef und Lehrer, Herrn Prof. F. Müller, sowohl für die Ueberlassung der Fälle als ganz besonders für seine freundlichen Rathschläge aufs Verbindlichste zu danken. Auch Herrn Prof. Hagenbach-Burckhardt und Herrn Prof. Kaufmann sei für die Uebermittlung des klinischen und pathologisch-anatomischen Materials ergebenst gedankt.

---

## XXI.

### Besprechungen.

#### 1.

**Vorlesungen über die pathologische Anatomie des Rückenmarkes.**

Unter Mitwirkung von Dr. Sacki, Nervenarzt in München, herausgegeben von Dr. Hans Schmaus, a. o. Prof. und erster Assistent am pathologischen Institut in München. Mit 178 Abbildungen. Wiesbaden, Verlag von J. F. Bergmann 1901. 589 Seiten.

Bei der Besprechung des in der Ueberschrift erwähnten Werkes von Schmaus und Sacki darf der Berichterstatter vielleicht gestehen, dass er in den 80er Jahren damit umging, im Anschlusse an seine vieljährigen Vorlesungen über die pathologische Anatomie des Nervensystems, die er in Heidelberg hielt, ebenfalls eine pathologische Anatomie dieses Organs zu schreiben. Es war kein Geringerer als Weigert, der ihn nicht dazu kommen liess, und zwar dadurch, dass er immer wieder mit neuen Untersuchungsmethoden hervortrat, die erst wieder allseitig angewandt werden mussten, um nicht ein solches Werk gleich bei seinem Erscheinen veraltet erscheinen zu lassen. Jetzt ist in Bezug auf die Methodik der anatomischen Untersuchungen eine gewisse Ruhepause einzutreten, wenn auch neue Axencylinderuntersuchungsmethoden in Sicht sind, deren wir bekanntlich arg benöthigen. Diese glückliche Ruhepause haben die Verfasser mit Recht benutzt, um sowohl vom Standpunkte des Anatomen als demjenigen des Klinikers aus ihre Vorlesungen herauszugeben.

Von vornherein muss gesagt werden, dass beide Autoren ihre Aufgabe in hervorragender Weise gelöst haben. Das Buch liest sich so, als wenn ein einziger Autor, der sowohl das klinische, als das pathologische Material beherrscht, der Verfasser wäre. Es stellt ein einheitliches Gewebe dar, ohne irgend eine sichtbare Naht zwischen seinen verschiedenen Theilen. Klar und flüssig ist der Stil. Vor Allem aber fällt die ungemein besonnene, sorgfältig und ruhig abwägende Art auf, mit welcher die vielen strittigen Fragen besprochen und beurtheilt werden, an denen es auf dem vorliegenden Gebiete wahrlich nicht mangelt. Jede Einseitigkeit ist vermieden; vergeblich wird man nach wissenschaftlichen Romanen suchen; nirgends wird man durch diktatorische Befehle eingeschüchtert.

Eine Fülle ausgezeichnete, vielfach farbiger Bilder erleichtert das Verständniss.

Naturgemäss beginnt das Werk mit einer Darstellung des gegenwärtigen Standes unserer anatomischen Kenntnisse des Rückenmarkes, wo-



bei besonders die Lehre von den „Neuren“ und von dem feineren Bau der Ganglienzellen berücksichtigt werden. An diese Ausführungen anknüpfend wird dann eine ausführliche und klare Darstellung der Lehre von den verschiedenen Arten der secundären Degenerationen gegeben. Natürlich konnten die neuesten Angriffe Bethe's auf die Neuronenlehre noch keine Berücksichtigung finden; indessen ist ja bisher sowohl die pathologische Anatomie als die Klinik der Nervenkrankheiten von diesen Discussionen unabhängig. Sehr sympathisch hat den Referenten der öftere Hinweis darauf berührt, dass es einseitig ist, alle systematisch erscheinenden chronischen Degenerationen der Nervenfasern von Erkrankungen der Ganglienzellen abzuleiten, auch wenn diese selbst nach langer Dauer derartiger Veränderungen keine analogen Veränderungen zeigen. Mit demselben Rechte kann man eine ganze Reihe von chronischen schweren Haut- oder Gelenkerkrankungen von solchen functionellen Störungen gewisser Ganglienzellen ableiten. So lange wir nichts Genaueres von den trophischen Beziehungen der Ganglienzellen und anderer Gebilde zu den einzelnen Abschnitten der Nervenfasern wissen als jetzt, so lange wir nicht einmal darüber etwas wissen, ob die ganzen langen Nervenfasern chemisch identisch gebaut sind etc., so lange wird man auch anerkennen müssen, dass irgendwelche Gifte zuerst direct peripher angreifen können.

Nach der Darstellung der allgemeinen pathologischen Anatomie wird dann sogleich die Anatomie der *Tabes dorsalis* abgehandelt, und zwar, wie es sich für das Verständniss gebührt, unter Berücksichtigung der Aetiologie und der klinischen Erscheinungen. Die Verfasser erörtern ausführlich alle Theorien und alle Thatfachen, welche bisher in Bezug auf die pathologische Anatomie und die Pathogenese der *Tabes* zu Tage gefördert worden sind, und gelangen zu dem Ergebniss, dass keine Hypothese, welche den primären Einwirkungsort der *Tabes* ausserhalb des Rückenmarkes sucht, etwa in den Meningen, den hintern Wurzeln, den Spinalganglien oder in den peripheren Nerven, bisher eine allgemeine Anerkennung gefunden hat. Sie halten es für wahrscheinlich, dass eine Gifteinwirkung vorhanden ist, welche direct eine Entartung der intramedullären Fasern selbst erzeugt, eine Wirkung, die durch Hülfursachen unterstützt werden kann. In der bekannten Edinger'schen Hypothese, die einer Menge Hülfshypothesen ad hoc bedarf, können sie ebensowenig wie der Referent den Schlüssel für das Verständniss der so eigenthümlichen electiven Localisirung der *Tabes*veränderungen finden.

Bei der Besprechung der Degenerationen im motorischen System könnte durch die Voranstellung der sogenannten Duchenne-Aran'schen Erkrankung, d. h. des spinalen motorischen Kernschwundes der Eindruck erweckt werden, als ob diese Form der Erkrankung etwas Häufigeres sei, was doch in Wahrheit nicht der Fall ist. Auch ist es wohl nicht als allgemein anerkannt zu betrachten, wie die Verfasser meinen, dass jeder pathologisch-anatomische Unterschied in der Beschaffenheit der Muskelfasern bei den verschiedenen Arten von Muskelatrophie und Muskeldystrophie wegfallt, weil bei allen Formen derselben sich hypertrophische Fasern finden. Der Referent wenigstens ist nicht dieser Meinung; er hält nach wie vor an gewissen Unterschieden besonders zwischen der Dystrophie der Muskeln einerseits und Atrophien aus spinaler und neuritischer Ursache andererseits fest, da es doch nicht blos auf das Auftreten

vereinzelter hypertrophischer Fasern, sondern auch auf die Zahl derselben und auf die Zeit ihres Auftretens ankommt.

Bei der in den folgenden Kapiteln über Circulationsstörungen und über acute Myelitis stattfindenden Besprechung der Veränderungen bei anämischen und kachektischen Zuständen konnte vielleicht noch genauer auf die Localisation derselben und auf die Controversen eingegangen werden, welche sich an die Beurtheilung dieser Vorgänge angeschlossen haben. Im Uebrigen ist aber die Darstellung der acuten Myelitis bei der grossen Schwierigkeit gerade dieses Kapitels als eine sehr gelungene zu bezeichnen, da jede Einseitigkeit des Urtheils vermieden und mit Erfolg versucht ist, sowohl dem Standpunkte des Klinikers als den verschiedenen Anschauungen der pathologischen Anatomen über den Begriff der Entzündung in objectiver Weise gerecht zu werden. Es werden parenchymatös-degenerirende Formen, infiltrirende Entzündung, entzündliche Erweichung und eitrige Myelitis unterschieden und sodann die einzelnen Veränderungen auch nach ihrer Localisation abgehandelt.

Bei der acuten Poliomyelitis werden die sich entgegenstehenden Anschauungen über den Angriffsort der Erkrankung in kritischer Weise gegeneinander abgewogen und dabei selbstverständlich das Hauptgewicht auf den Befund in frischen Fällen gelegt. Trotz der Verschiedenheit der einzelnen Befunde, bei denen manchmal die Ganglienzellen vorwiegend Veränderungen erkennen lassen, wird mit Recht an der Einheitlichkeit der Entstehung der Affection festgehalten. Nur finden sich die Beziehungen der Poliomyelitis zu einer begleitenden Meningitis und zur Meningitis überhaupt nicht erwähnt.

Vortrefflich ist sodann die multiple Sklerose abgehandelt, die die Verfasser ebensowenig wie die meisten sonstigen Autoren als eine gewöhnliche chronische Myelitis auffassen, sondern in ihren Besonderheiten bestehen und gelten lassen. Ebenso ist die schwierige Lehre von den combinirten System- und Strangerkrankungen in klarer und besonnen abwägender Art abgehandelt. Bei Gelegenheit der Besprechung der Strangerkrankungen bei der progressiven Paralyse und ihren Beziehungen zu der Gehirnerkrankung konnte vielleicht noch auf den principiell wichtigen Befund von isolirter doppelseitiger Pyramidenbahnerkrankung im dorsalen Theile des Rückenmarkes hingewiesen werden.

Besonders gelungen ist auch das Kapitel über die traumatischen Erkrankungen und über die Erschütterung des Rückenmarkes, einem Gebiet, auf dem bekanntlich Schmaus besonders thätig gewesen ist. Mit Recht wird angesichts des Ausfalles der Thierversuche der alte Begriff der Commotion als einer feineren Störung gegenüber gröberen Blutungen oder gar Zerreissungen aufrecht erhalten. Nach der Anschauung des Referenten würde es auch diesem Begriffe durchaus nicht widersprechen, wenn auch wirklich in einem gegebenen Falle eine leichteste Quetschung oder eine Zerrung des Rückenmarkes in Folge von Wirbeldruck oder von Ueberdehnung der Medulla spinalis zu Grunde läge. Denn schliesslich kommt es doch immer auf leichteste mechanische Veränderungen als die Quelle weiterer Folgezustände an.

Bei der sich anschliessenden Besprechung der „Compressionsmyelitis“ wird das Hauptgewicht in Uebereinstimmung mit allen neueren Auffassungen auf den mechanischen Einfluss der Störung in Folge des Druckes ge-

legt und besonders auf die Entstehung der dabei sich ausbildenden Oedeme hingewiesen, ohne indessen ein zugleich einwirkendes irritatives Moment besonders bei der Tuberculose abzulehnen. Es hätte wohl auch noch die directe Einwirkung des Druckes auf die Function des Rückenmarkes selbst mit berücksichtigt werden müssen, eine Einwirkung, wie wir sie besonders von den peripheren Nerven her kennen. Sicherlich wäre somit der von den Verfassern gewählte Name der Drucklähmung oder der „Compressionsdegeneration“ im Allgemeinen der berechnete.

Die Darstellung der Spina bifida ist etwas kurz gerathen, während bei der Besprechung der Syringomyelie alle einschlägigen Fragen von den Autoren mit ihrer gewohnten kritischen Besonnenheit, Klarheit und Ausführlichkeit behandelt werden.

Es kann somit Alles in Allem das vorliegende Werk sowohl dem wissenschaftlich denkenden Arzt als dem pathologischen Anatomen auf das allerwärmste als ein treuer und klarer Spiegel unseres gegenwärtigen Wissens auf dem in Frage stehenden Gebiete empfohlen werden.

Schultze (Bonn).

## 2.

Die Behandlung der tabischen Ataxie mit Hülfe der Uebung.  
Compensatorische Uebungstherapie, ihre Grundlagen und Technik.  
Von Dr. H. S. Frenkel in Heiden. Leipzig, F. C. W. Vogel. 1900.  
287 Seiten.

Durch die Einführung der compensatorischen Uebungstherapie hat sich H. S. Frenkel ein allgemein anerkanntes Verdienst um die Behandlung der Tabes erworben. Zwar dürfen die Erfolge dieser Methode nicht überschätzt werden, da es sich auch im günstigsten Falle nur um die Besserung eines Symptomes, der Ataxie, handelt und da mit dem Fortschreiten des degenerativen Faserschwundes natürlich auch die gewonnenen Uebungsergebnisse wieder verloren gehen. Immerhin kann bei vielen Kranken zeitweise eine recht erhebliche Besserung ihres Zustandes erreicht werden und dies ist bei einer so langwierigen Krankheit, wie die Tabes, jedenfalls schon erfreulich. Dass die Erfolge der Uebungstherapie um so grösser sind, je sorgfältiger die Uebungen ausgeführt werden und je mehr sie sich den besonderen Verhältnissen des einzelnen Falls anpassen, liegt auf der Hand. Es war deshalb ein dankenswerthes Unternehmen, dass der Erfinder der Methode selbst, dem in dieser Hinsicht die reichste Erfahrung zu Gebote steht, es unternommen hat, eine ausführliche Anleitung zur symptomatischen Uebungs-Behandlung der Ataxie in allen ihren verschiedenen klinischen Formen zu geben. Das genaue Studium des Frenkel'schen Buchs ist unerlässlich für alle Aerzte, welche diese therapeutische Methode bei ihren Tabes-Kranken anwenden wollen. Die Vorschriften sind sehr genau und gehen auf alle Einzelheiten ein; ihr Verständniss wird durch zahlreiche Abbildungen erläutert.

Einen erhöhten wissenschaftlichen Werth hat das Frenkel'sche Buch dadurch erhalten, dass der Verfasser auch die wissenschaftliche Grundlage

seiner Behandlungsmethode, nämlich die Theorie von dem Zustandekommen der tabischen Ataxie ausführlich erörtert. In einem Hauptpunkt herrscht wohl jetzt allgemeine Uebereinstimmung unter den Forschern: die tabische Ataxie entsteht durch den Ausfall centripetaler Erregungen. Unsicherer ist schon die Beantwortung der Frage, ob die zur Coordination jeder Bewegung nothwendigen centripetalen Erregungen durchweg identisch sind mit den zum Bewusstsein gelangenden „sensiblen Erregungen“. Bekanntlich ist viel darüber gestritten worden, ob Ataxie und Sensibilitätsstörungen stets mit einander verbunden auftreten. Zahlreiche in dieser Hinsicht früher mitgetheilte Beobachtungen sind zur Entscheidung dieser Frage werthlos, weil die Untersuchung der Sensibilität nicht mit der nöthigen Genauigkeit angestellt wurde. Dass die Sensibilität der Haut für die Theorie der Ataxie nicht verwerthet werden kann, wird auch von Frenkel besonders betont. Anders steht es aber mit der Sensibilität der tieferen Theile, insbesondere mit der Empfindung für passive Bewegungen in den Gelenken. Frenkel formulirt seine Erfahrungen in folgendem Satz: „Bei jedem Tabiker, bei welchem die Ataxie entweder ohne Weiteres sichtbar ist oder doch unter gewissen Umständen sichtbar gemacht werden kann, konnten Störungen in der Empfindung der passiven Bewegungen der Glieder nachgewiesen werden.“ Ich selbst muss jetzt die Richtigkeit dieses wohl zuerst von Goldscheider hervorgehobenen Satzes, den ich früher bezweifelte, zugeben. Der Hauptgrund, warum früher die Störungen des Lagegefühls oft übersehen wurden, scheint mir weniger in der Art der Untersuchung als in der ungenügenden Zahl der untersuchten Gelenke zu liegen. Bei der Art des tabischen Processes ist es vollkommen verständlich, dass auch die Sensibilitätsstörungen der Gelenke oft zunächst nur an einzelnen Stellen auftreten. Die Hauptsache ist die genaue Untersuchung aller distalen Gelenke (Handgelenk, Fingergelenke, Fussgelenk, Zehengelenke), welche oft die deutlichsten Störungen zeigen, während die Sensibilität in den grossen proximalen Gelenken noch ganz ungestört zu sein scheint.

Mit dem Nachweise des gleichzeitigen Vorkommens der Ataxie und der Gelenkhypästhesie ist aber die Frage nach dem Zustandekommen der Ataxie noch lange nicht vollständig erledigt. Denn es könnten ja beide Erscheinungen einfach zeitlich zusammentreffen, ohne causal mit einander zusammenzuhängen. Ferner bedarf selbst im Falle der Anerkennung dieses Zusammenhanges die Art desselben und die Frage nach dem Orte im Centralnervensystem, wo die Regelung der motorischen Innervationen durch die centripetalen Erregungen stattfindet, einer näheren Erörterung. Und endlich entsteht die Frage, ob die für das Zustandekommen der tabischen Ataxie gefundene Erklärung auch für alle übrigen mit Ataxie einhergehenden Krankheiten gültig ist. Für die Bewegungsstörung der hereditären Ataxie glaube ich dies freilich annehmen zu dürfen, obwohl gerade der Entdecker dieser Krankheit, Friedreich, aus seinen Beobachtungen die zwingendsten Gründe zur Bekämpfung des centripetalen Ursprunges der Ataxie entnehmen zu können glaubte. Allein bei der Ataxie der multiplen Sklerose ist die Sache schon zweifelhafter und auch die cerebellaren und gewisse cerebrale Ataxien bedürfen in dieser Hinsicht einer erneuten sorgfältigen Untersuchung.

Auf alle diese, das Wesen der Ataxie tiefer berührenden Fragen geht

Frenkel in seinem Buche nicht ein oder streift sie nur flüchtig. Nur ein Punkt, der hier auch in Frage kommt, wird noch ausführlich behandelt, die tabische Hypotonie der Muskeln. Frenkel hat dieses Symptom eingehend studirt und bringt manche interessante Einzelheiten über dasselbe. Für das Entstehen der Ataxie hat die Hypotonie nach Frenkel keine Bedeutung. Denn ein gewisser Grad von Hypotonie kommt sicher ohne jede Spur Ataxie vor. Zweifellos stellt sich aber die Ataxie in den mit starker Hypotonie verbundenen Fällen klinisch anders dar, als dort, wo sie ohne jede Hypotonie vorhanden ist.

Alles in Allem können wir das in vieler Hinsicht lehrreiche und anregende Buch Frenkel's nicht nur allen mit der Behandlung von Tabeskranken betrauten Praktikern, sondern auch allen denen empfehlen, die sich mit dem so höchst interessanten und wichtigen, aber noch immer nicht völlig aufgeklärten Problem der normalen Bewegungs-Coordination und ihrer krankhaften Störung, der Ataxie, eingehender beschäftigen wollen.

A. Strümpell.

### 3.

Handbuch der praktischen Medicin, unter Redaction von W. Ebstein und J. Schwalbe herausgegeben von W. Ebstein. Bd. IV: Krankheiten des Nervensystems. 1016 Seiten. Bd. V. 1: Psychiatrie.

Der vierte Band des umfassenden, jetzt vollendet vorliegenden Ebsteinschen Handbuchs der praktischen Medicin enthält die Darstellung der Krankheiten des Nervensystems und verdient daher auch an dieser Stelle eine kurze Erwähnung. Schon die hervorragenden Namen der Verfasser dieses Bandes verbürgen eine kundige und dabei selbständige wissenschaftliche Leistung. Die organischen Krankheiten des Gehirns und des verlängerten Markes sind von Th. Ziehen, die Krankheiten des Rückenmarks von H. Obersteiner und E. Redlich, die Krankheiten der peripherischen Nerven von A. Eulenburg und die allgemeinen Neurosen von F. Jolly bearbeitet. Die Darstellung nimmt in Bezug auf Ausführlichkeit etwa die Mitte ein zwischen den kürzeren Lehrbüchern der Neuropathologie und den ausführlichen monographischen Darstellungen. Bei der Fülle des Stoffes musste Manches noch immer recht kurz behandelt werden und die Durchsicht des vorliegenden Buches hat dem Referent von Neuem den Mangel nahe gelegt, dass wir z. Z. kein wirklich umfassendes, einheitlich bearbeitetes Handbuch der Nervenkrankheiten in deutscher Sprache besitzen, das den gesamten gegenwärtigen Besitz der Wissenschaft darstellt und auch die nöthigen Literatur-Nachweise in genügender Vollständigkeit enthält. „Literatur-Verzeichnisse“ sind auch den einzelnen Abschnitten des vorliegenden Buches angefügt. Sie enthalten aber nur eine kleine Auswahl des Vorhandenen und diese manchmal etwas willkürlich und auch in Bezug auf Wichtiges etwas lückenhaft zusammengestellt.

Im Uebrigen kann man allen Theilen des Buches volles Lob spenden. Die anatomischen und physiologischen Einleitungen zu den einzelnen Abschnitten entsprechen durchaus dem praktischen Bedürfnisse. Allenthalbe

beruht die Darstellung vollständig auf dem neuesten Standpunkt unserer Kenntnisse, so dass das Studium des Buches dem Arzte einen vortrefflichen Ueberblick über unser gegenwärtiges Wissen von den Nervenkrankheiten geben kann. Auf Einzelheiten kann bei dem Umfange des behandelten Stoffes nicht eingegangen werden. Die selbständigen wissenschaftlichen Anschauungen und Erfahrungen der Verfasser kommen an vielen Stellen zum Ausdruck, wodurch das Werk an wissenschaftlichem Werth natürlich nur gewonnen hat.

Der fünfte Band des Ebstein'schen Handbuchs enthält auf den ersten 258 Seiten einen sehr übersichtlichen und lehrreichen Abriss der Psychiatrie aus der berufenen Feder E. Mendel's.

Strümpell.

---

## Bemerkung

von

**Dr. L. Bruns** (Hannover).

Wie ich soeben bemerke, habe ich in meiner Arbeit „Ueber spinale progressive und familiäre Muskelatrophie im Kindesalter“ in Band XIX, Heft 5 und 6 dieser Zeitschrift die 3. Arbeit Hoffmann's über diese Krankheit in Band XVIII derselben Zeitschrift nicht citirt. Trotzdem habe ich sie nicht übersehen. Die Auslassung erklärt sich dadurch, dass meine Arbeit, die ich als Vortrag mit Demonstrationen auf dem Pariser Congress 1900 zuerst publicirte, schon im September vorigen Jahres, also vor Hoffmann's Publication, der verehrlichen Redaction zugesandt wurde, aber erst ein Jahr später, übrigens mit meiner vollkommenen Zustimmung, gedruckt wurde. Als ich dann Ende vorigen Jahres den als Jubiläumsband für Erb erschienenen 18. Band dieser Zeitschrift mit Hoffmann's 3. Arbeit in die Hände bekam, hatte ich die Absicht, auf diese Arbeit in einer Anmerkung bei der Correctur meiner Arbeit hinzuweisen. Dies habe ich dann bei der, wenn ich nicht irre, Ende Mai d. J. vorgenommenen Correctur vergessen. Uebrigens, glaube ich, wird mein Vergessen für spätere Autoren kaum ins Gewicht fallen, da Hoffmann's 3. und meine Arbeit in derselben Zeitschrift und kurz hinter einander erschienen sind.

Bei dieser Gelegenheit möchte ich noch auf zwei Druckfehler in meiner Arbeit hinweisen.

Auf Seite 410, Zeile 16 von oben muss es statt *Tibialis anticus* „*Tibialis posticus*“ heissen.

In Zeile 6 von unten derselben Seite statt *Stoss nach hinten* „*Stoss von hinten*“.

## Literatur-Uebersicht.

- A. Comte, Des paralysies pseudo-bulbaires. Travail du Laboratoire du Dr. Dejerine. Paris, G. Steinheil. 1900. 240 S.
- A. Dannemann, Bau, Einrichtung und Organisation psychiatrischer Stadtasyle. Betrachtungen über eine zeitgemässe Verbesserung der Fürsorge für Geistes- und Nervenkranken. Halle a. S., C. Marhold. 1901. 172 S.
- Determann, Das Höhenklima im Winter und seine Verwendbarkeit für Kranke. (Heft 308 der Sammlung klinischer Vorträge). Leipzig, Breitkopf & Härtel. 1901. 57 S.
- J. A. Gläser, Ueber die angebliche syphilitische Aetiologie der Tabes dorsalis. Ein Fall von Tabes mit ungewöhnlichem Verlauf. Hamburg, W. Mauke Söhne. 1901. 138 S.
- A. Grohmann, Ernstes und Heiteres aus meinen Erinnerungen im Verkehr mit Schwachsinnigen. Verlag Melusine, Zürich. 1901. 183 S.
- Kreibitz, Die fünf Sinne des Menschen. Ein Cyclus volksthümlicher Universitäts-Vorlesungen. Leipzig, B. S. Teubner. 1901. 130 S.
- P. J. Möbius, Ueber Kunst und Künstler. Mit 10 Abbildungen auf 7 Tafeln Leipzig, J. A. Barth. 1901. 296 S.
- A. F. Plicque, Le traitement de Névralgies et Névrites. Paris, Baillière et fils. 1901. 96 S.
- Raymond, Leçons sur les maladies du système nerveux. Année 1898—1899. Recueillies et publiées par le Dr. E. Ricklin. Cinquième série. Paris, O. Dorn. 1901. 678 S.
- Sante de Sanctis, Die Träume. Medicinisch-psychologische Untersuchungen. Uebersetzt von Dr. O. Schmidt, nebst Einführung von Dr. P. J. Möbius.
- Schidlowsky, Ueber gonorrhoeische Myelitis und Tabes dorsalis. Fulda. 1901. 23 S.
- L. Scholz, Irrenfürsorge und Irrenhilfsvereine. Für Aerzte und Laien. Halle a. S., C. Marhold. 1902. 78 S.
- J. Sendziak, Laryngeale Störungen bei den Erkrankungen des centralen Nervensystems mit besonderer Berücksichtigung laryngealer Störungen bei Tabes dorsalis. Jena, G. Fischer. 1901. 37 S.
- R. Sommer, Diagnostik der Geisteskrankheiten für praktische Aerzte und Studierende. Wien, Urban & Schwarzenberg. 1901. 408 S.
- E. Stier, Ueber Verhütung und Behandlung von Geisteskrankheiten in der Armee. Hamburg, Gebr. Lüdeking. 1903. 43 S.
- L. W. Weber, Beiträge zur Pathogenese und pathologischen Anatomie der Epilepsie. Mit 2 Tafeln und 1 Figur im Text. Jena, G. Fischer. 1900. 100 S.
- H. Wilbrand und A. Saenger, Die Neurologie des Auges. Ein Handbuch für Nerven- und Augenärzte. Zweiter Band. Die Beziehungen des Nervensystems zu den Thränenorganen, zur Bindehaut und zur Hornhaut. Mit 49 Abbildungen. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 1901. 324 S.

## XXII.

### Zur Poliomyelitis anterior (chronica u. acuta) der Erwachsenen.

Von

**Dr. Grunow,**

Assistent an der medicinischen Klinik zu Kiel.

Die subacute und chronische Poliomyelitis der Erwachsenen bilden bei der Seltenheit ihres Vorkommens noch immer den Gegenstand lebhafter wissenschaftlicher Erörterung.

Ohne im Voraus im Einzelnen auf die in dieses Gebiet gehörenden publicirten Fälle einzugehen, will ich nur kurz erwähnen, dass als anerkannt sichere Fälle einer Poliomyelitis anterior chronica die von Nonne<sup>1)</sup> und von Oppenheim<sup>2)</sup> publicirten gelten.

Es bot sich mir nun die Gelegenheit, in der medicinischen Klinik zu Kiel einen Fall zu beobachten, der als Poliomyelitis anterior chronica ausgesprochen wurde. Die sichere Bestätigung dieser Diagnose durch die anatomische Untersuchung des Rückenmarks veranlasst mich, den Fall zur Publication zu bringen.

Es handelte sich um einen 56 Jahre alten Handelsmann Christian Frenzel aus Berlin. Derselbe erschien am 28. X. 99 in der poliklinischen Sprechstunde der medicinischen Klinik und klagte über Gebstörungen. Er gab an, früher gesund gewesen zu sein. Lues, Potus negirt. Mit Blei nicht gearbeitet. Vor 5 Monaten habe er beim Gehen die erste Schwäche im rechten Fussgelenk verspürt, die dann allmählich zugenommen habe. Schmerzen habe er nirgends gehabt. Die Hände seien ganz kräftig.

Es zeigten sich bei dem Manne fibrilläre Zuckungen im rechten Arm und in der Beinmuskulatur. Die Beinmuskulatur war schlaff, die rohe Kraft sehr schwach. Rechts war eine deutliche Peroneus-Parese nachweisbar. Der rechte Unterschenkel erschien auch etwas dünner wie der linke und mass im Maximalumfang 37 cm zu 39 cm links.

Die rohe Kraft der Arm- und Handmuskeln war ganz gut; Atrophien an denselben nicht nachweisbar.

Sensibilitätsstörungen waren nicht vorhanden.

Es wurde dem Mann die Aufnahme in die Klinik angerathen, die aber erst am 9. I. 1900 erfolgte.

1) Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1891. I. Bd. S. 136.

2) Westphal's Archiv. Bd. XIX. Heft 2.



Er gab jetzt an, dass er seit etwa 6 Wochen nicht mehr gehen könne und dass er seit einiger Zeit auch eine gewisse Schwäche in den Armen und Händen bemerkt habe. Seit 2 Wochen seien auch noch Schmerzen in den Schulterblättern und im Kreuz aufgetreten.

Die Untersuchung des Mannes ergab jetzt Folgendes:

Mittlere Statur, bereits stark seniler Habitus, faltige Gesichtszüge. Allgemeine Adipositas mittleren Grades. Hauptklagen: Allgemeine Bewegungsschwäche respective Unfähigkeit, Schmerzen in den Schulterblättern, der Genickgegend.

Organbefund: Mässiger Tiefstand der unteren Lungengrenzen ohne Katarrh, kleiner, weicher, manchmal frequenter Puls, leise Herztöne bei normalen Herz-Grenzen; Urin ohne Albumen.

Nervenstatus: Frenzel liegt im Bett schlaff ausgestreckt, etwas in sich zusammengesunken, ohne merkbaren Muskeltonus.

Gehen und Stehen ist absolut unmöglich. Aufrichten im Bett ist nur mit Hilfe einer am Vorderende des Bettes befestigten Schlinge möglich. Dabei besteht eine ziemlich allgemeine Muskelatrophie, die durch das bestehende reichhaltige Fettpolster etwas verdeckt wird, weniger den Blicken als dem palpierenden Finger durch die auffällige Schlaffheit in der Tiefe wahrnehmbar.

Im Einzelnen verhalten sich die Muskelgebiete folgendermassen:

Flexion im Knie ist fast gar nicht möglich, links ein wenig, rechts nur grade angedeutet. Eine Spannung des Quadriceps ist in geringem Grade noch ausführbar, besonders in den äusseren Fasern desselben.

Dorsalflexion des Fusses ist nur links und auch da nur unvollkommen ausführbar; ebenso Plantarflexion.

Bewegungsfähigkeit der oberen Extremitäten ist nach allen Richtungen hin vorhanden.

Doch ist auch hier die grobe motorische Kraft in allen Muskelgebieten herabgesetzt, besonders in der Musculatur der Hände. Dem entspricht auch eine etwas stärker nachweisbare Atrophie in den Handmuskeln, links auch sehr deutlich im Unterarm bei etwa gleichmässiger Betheiligung der Flexoren und Extensoren des Unterarms mit Einschluss des Supinator longus. Am kräftigsten und voluminösesten ist noch der Musculus deltoideus. Ein Localisationstypus liegt hier also nicht vor.

Auch die Rumpfmusculatur, besonders in den unteren Abschnitten, ist paretisch. Militärisches Graderichten, seitliche Rumpfbewegungen sind erschwert. Auffällig schlaff ist die Lendenmusculatur.

Die Bauchmuskeln werden gut gespannt, auch bei der Expiration vorwiegend in Anspruch genommen. Der Athmungstypus ist ein ausgesprochen diaphragmal-abdominaler. Die unteren Thoraxabschnitte werden inspiratorisch gar nicht ausgedehnt; es tritt auch beim Einlegen des Fingers in die Intercostalräume keine wahrnehmbare Spannung derselben ein.

Die unteren Thoraxabschnitte erscheinen permanent eingezogen, was besonders auffällig bei dem vorgetriebenen fettreichen Abdomen ist. Auch die Musculi pectorales sind nur wenig actionsfähig; die Brust erscheint durch Atrophie derselben ganz flach. Auch die Configuration der Halsoberfläche ist in Folge mässiger Volums- und Spannungsabnahme der Halsmuskeln etwas undeutlich. Der Sterno-cleido-mastoideus fühlt sich ganz schlaff an. Die Gesichtsmusculatur scheint erhalten. Vielleicht agirt die linke Backenmusculatur etwas weniger.

In der Muskulatur treten häufig, besonders in der der Extremitäten, spontane fibrilläre Zuckungen auf.

Ausser Kriebeln in der rechten Grosszehe und geringfügigen Schmerzen in der Rückenmuskulatur bestehen keine subjectiv sensiblen Störungen.

Nirgends besteht Druckempfindlichkeit von Nerven oder von Muskeln. Kein Decubitus. Objectiv ist an der Sensibilität nichts Pathologisches constatirbar.

Die Patellarreflexe sind aufgehoben, auch an den oberen Extremitäten sind keine Sehnenreflexe auslösbar.

Die Bauchdeckenreflexe sind lebhaft.

Es besteht leichte mechanische Erregbarkeit der Muskeln, zuweilen träge Zuckungen.

Blase in Ordnung, ebenso Mastdarm.

Die elektrische Untersuchung von Nerven und Muskeln der unteren Extremitäten ergab partielle und totale Entartungsreaction.

Im Einzelnen war das Ergebniss der Untersuchung folgendes:

Rechts		Applicationsstelle der Reizelektrode	Links	
Faradisch	Galvanisch		Faradisch	Galvanisch
	erloschen	Nervus Cruralis		4 MA
	erloschen	„ peroneus		6 MA
	erloschen	„ tibialis		4,5 MA
70 mm Rollen- abstand	P 2	Muscul. quadriceps	70 mm Rollen- abstand	P 2,3
	ASZ = KSZ			ASZ = KSZ
65 mm Rollen- abstand	P 6,5	„ biceps femoris	70 mm Rollen- abstand	P 5,8
	ASZ > KSZ			ASZ < KSZ
45 mm Rollen- abstand	P 3,5	„ tibialis anticus	50 mm Rollen- abstand	P 3,7
	ASZ > KSZ			ASZ = KSZ
erloschen	ER 3,6	„ peroneus	50 mm Rollen- abstand	P 3,2
	ASZ > KSZ			ASZ = KSZ
erloschen	ER 2,5	„ gastrocnemius	60 mm Rollen- abstand	ER 2,5
	ASZ > KSZ			ASZ = KSZ

MA = Milli-Ampère.

P = Prompte Zuckung.

ER = Entartungsreaction mit ausgesprochen träger Zuckung.

Es zeigt sich demnach stärkere Entartungsreaction auf der rechten Seite.

Auch geht hieraus sehr deutlich der Mangel eines Localisationstypus hervor. Allerdings war anfangs wohl eine Peroneuslähmung auf der rechten Seite vorherrschend. Doch zeigt sich jetzt ein gleichmässiges Befallensein von Nervus peroneus wie tibialis.

Die Muskeln an den oberen Extremitäten zeigten keine sichere Entartungsreaction.

Das Ergebniss der faradischen Untersuchung war folgendes:

Rechts	Applicationsstelle der Reizelektrode	Links
75	Musculi lumbricales	70
90	Interossei	87
85	Opponens pollicis	75
82	Flexor pollicis brevis	83
	Abductor digit.	
88	minimi	84
	Flexor digit.	
85	minimi	80

Die Diagnose wurde auf eine Poliomyelitis anterior gestellt. Differentialdiagnostisch kamen in Betracht eine multiple Neuritis und eine progressive spinale Muskelatrophie. Die erste Diagnose war deswegen naheliegend, weil fibrilläre Zuckungen bestanden und Lähmungserscheinungen die atrophischen Zustände zu überwiegen schienen; es wurden letztere aber zum Theil durch das Fettpolster verdeckt, so dass die Incongruenz zwischen Lähmung und Atrophie nur eine scheinbare war.

Sie wurde deswegen ausgeschlossen, weil der Process sich ohne sensible Reizerscheinungen entwickelt hatte. Die Schmerzen im Rücken traten viel später auf und waren auch nur unbedeutend. Auch bestanden keine objectiv nachweisbaren sensiblen Störungen. Die Nervenstämme waren ganz unempfindlich. Auch waren keine toxischen Momente, wie sie die Aetiologie der Polineuritis aufweist, festzustellen.

Ebenso nahe lag die Annahme einer spinalen progressiven Muskelatrophie — in Anbetracht der fibrillären Zuckungen und der Theiligung der Handmuskeln. Es hätte aber dann schon die seltene Form jener Muskelatrophie sein müssen, bei der der Process ausnahmsweise in den unteren Extremitäten einsetzt. Es sprach aber gegen diese Diagnose die grosse Ausbreitung des Processes, das Mitgriffensein der Intercostalmuskeln und die relativ schnelle Entwicklung des Processes.

Nach der Terminologie Nonne's, der die einzelnen Formen der Poliomyelitis anterior chronica gruppirt hat, ist dieser Fall der diffusen, nicht gutartigen Form zuzurechnen und ähnelt in seinem klinischen Bilde den Fällen Darkschewitsch's<sup>1)</sup>, Nonne's und Oppenheim's.

1) Ref. im Neurol. Centralblatt. XI. Jahrgang.

Allerdings ist der Krankheitsverlauf bis zum Tode hier kürzer als in den erwähnten Fällen.

Aber die Lähmung war ja auch in den oberen Extremitäten noch nicht voll entwickelt, und das Leiden hätte einen ähnlichen schleppenden Verlauf nehmen können, wenn Patient nicht durch die Pneumonie, der er mit seinen atrophischen Interkostalmuskeln nicht gewachsen war, vorzeitig ad exitum gekommen wäre. Das Fehlen der Bulbärsymptome, die sich meist später nach der Atrophie der Rumpf- und Extremitätenmuskeln einzustellen und den tödtlichen Ausgang herbeizuführen pflegen, erklärt sich hieraus.

Die Behandlung bestand anfangs in innerlicher Joddarreichung, zuletzt in Strychnin-Injectionen. Erstere war von keinem Erfolg, letztere nur von vorübergehender Besserung begleitet.

Pat. ging am 9. März ziemlich plötzlich an einer Katarrhal-Pneumonie zu Grunde.

Die Obduction ergab zahlreiche pneumonische Infiltrate beider Unterlappen, Emphysem und Oedem der Lungen, Hypertrophie und mässige Fettdurchwucherung des Herzens, Induration und Hyperämie der Nieren, leichte Hyperämie der Leber.

Makroskopisch waren am Rückenmark deutliche Veränderungen nicht sichtbar.

Die Muskeln waren schlaff, von stark gelblicher Färbung, besonders die Interkostalmuskeln und der Gastrocnemius.

Es wurden von folgenden Muskeln Stücke herausgeschnitten und in 10 proc. Formalin gelegt:

Interkostalmuskeln	r. u. l.
Quadriceps	r. u. l.
Wadenmuskeln	r. u. l.
Quadratus lumborum	r.
Deltoides	r.

Interkostalmuskeln und Quadriceps wurden auch frisch untersucht. Es zeigten die Interkostalmuskeln sehr starke Fettdurchwucherung; an einzelnen Stellen waren Theile von Muskelfasern vollkommen in Fettgewebe eingebettet und abgeschnitten von der übrigen Musculatur; dagegen war die Querstreifung im Allgemeinen gut erhalten; einzelne Fasern erschienen verschmälert.

Die Untersuchung der gefärbten Schnittpräparate an den gehärteten Objecten ergab noch stärkere Veränderungen, als es nach der frischen Untersuchung schien.

*Musculus quadriceps*: Neben normal breiten Fasern viele verschmälerte; hier sehr starke Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes und der Sarkolemmkerne; letztere in Form der charakteristischen Kernzeilen; die Querstreifung an den verschmälerten Fasern meist nicht mehr sichtbar.

*Musculus deltoideus dexter*: Ziemlich stark fettig durchwachsen, aber im Allgemeinen geringe Muskelveränderungen; die meisten Fasern noch

schön breit; Querstreifung leidlich gut; an einzelnen Stellen mässige interstitielle Kernwucherung.

**Musculus gastrocnemius sinister:** Sehr starke Fettdurchwucherung. Sehr starke interstitielle und Sarkolemmkernvermehrung. Fasern von verschiedenster Dicke, von normal breiten bis zu ganz verkümmerten; Querstreifung an vielen Fasern total geschwunden.

**Quadratus lumborum dexter:** Im Ganzen geringere Veränderungen; jedoch auch vielfach Kernwucherung. Die Fasern meist normal breit.

**Intercostalmuskeln:** Sehr starke Fettdurchwucherung. Auch hier deutliche Zeichen degenerativer Atrophie.

Zwischen normalen Fasern verschälerte, mit Bindegewebskern- und Sarkolemmkernwucherung; stellenweise Kernzeilen und undeutliche Querstreifung.

Das Rückenmark wurde in Alkohol gehärtet; einzelne Stücke in Celloidin eingebettet.

Die Schnitte wurden mit Hämatoxylin-Eosin und Nissl's Methylblau gefärbt.

Die Doppelfärbung ergab im oberen Halsmark leichte Entzündung an einzelnen Gefässen.

Die Arteria fissurae spinalis anterior zeigt mässige Kernvermehrung; auch zeigen einzelne Arterien in der grauen Substanz der Vorderhörner deutliche Entzündungserscheinungen.

In den Pyramidenseitensträngen einzelne Herdnekrosen.

Die gleichen Verhältnisse im mittleren und unteren Halsmark nachweisbar.

Im oberen Brustmark werden die Gefässentzündungen deutlicher. Starke Kernvermehrung zeigt die Arteria fissurae spinalis anterior; stark entzündet sind die Arterien in der Nähe des Centralkanals und in den Vorderhörnern. Auch die Gefässe in den Seiten- und Vordersträngen zeigen geringe Veränderungen; am wenigsten die der Hinterhörner.

Die Gefässe in der grauen Substanz sind stark gefüllt; um dieselben in der Mitte der grauen Substanz und in den Vorderhörnern Oedem.

Im mittleren Brustmark treten vereinzelte Blutungen im Vorder- und Seitenhorn auf.

Hier sind die Nekrosen in den Seitensträngen stärker und reichen weiter nach vorn in das Seitenstrang-Grundbündel hinein. Ausserdem finden sich hier auch einzelne Nekrose-Inseln in den Pyramidenvorderstrangbahnen.

Im unteren Brustmark derselbe Befund.

Hier ist eine Gefässentzündung in der gesamten grauen und weissen Substanz deutlich, auch in den Hintersträngen, wenn auch dort weniger.

Auch ein leichter Grad von Faserrarefaction in den Hintersträngen scheint vorhanden zu sein.

**Oberes Lendenmark:** Sehr starke Hyperämie der grauen Substanz, vorwiegend der Vorderhörner. Dasselbst zahlreiche erweiterte, strotzend gefüllte Capillaren. Gefässentzündung und Nekrose wie oben; letztere auch im Vorderstrangrest.

**Mittleres und unteres Lendenmark** ebenso: Starke Hyperämie und Entzündung der Gefässe, sowie Oedem der Gefässscheide.

Die Färbung nach Nissl ergab Folgendes:

Im oberen Halsmark nur ganz leichte Veränderungen an den Ganglienzellen der Vorderhörner.

In der Halsanschwellung Veränderungen deutlicher. Einzelne Ganglienzellen mit wenig deutlicher Körnung, einzelne im Stadium der trüben Schwellung mit vollständigem Verlust der Körnung; einzelne bereits deutlich atrophisch, mit Verlust der Fortsätze. Kern gewöhnlich noch sichtbar, zum Theil aber sich schlecht färbend. Am stärksten befallen ist die mediale Ganglienzellengruppe.

Oberes Brustmark: Veränderungen noch stärker. Eine ganze Anzahl atrophischer Zellen. Seitenhornzellen relativ gut.

Mittleres Brustmark: Im vordersten Theil des Vorderhorns am stärksten vorgeschrittene Veränderungen; sehr viele atrophische Zellen. Gegend des Seitenhorns relativ gut.

Unteres Brustmark: Noch stärkere Veränderungen. Sämmtliche Ganglienzellen der vorderen Gruppe atrophisch.

Die Clarke'schen Säulen intact.

Unteres Brustmark (42 cm unterhalb der Medulla): Zunehmende Veränderungen. Die Ganglienzellen der Vorderhörner fast ganz verschwunden, besonders auf einer Seite; auch Seitenhörner ziemlich leer.

Oberes Lendenmark: Alle Uebergänge von noch ganz gut erhaltenen, gut tingirbaren Ganglienzellen zu vollständig atrophischen; viele ganz fehlend.

Mittleres Lendenmark ebenso.

Unteres Lendenmark: Stärkste Veränderungen an der lateralen vorderen und hinteren Zellgruppe; während an der medialen Zellgruppe noch einzelne Ganglienzellen Körnung aufweisen, ist dieselbe an denen der lateralen Gruppe nicht mehr constatirbar. Hier sind zwar noch einzelne grössere Ganglienzellen vorhanden; doch zeigen dieselben bereits ausgesprochene Degeneration, trübe Schwellung, Randstellung des Kerns, Verlust der Fortsätze; am stärksten verändert ist die laterale hintere Zellgruppe, auf einer Seite stärker wie auf der anderen.

Wegen der gleichzeitigen degenerativen Betheiligung der weissen Substanz und auch zum Zweck des genaueren Studiums etwaiger pathologischer Veränderungen der vorderen Wurzeln wurde noch nachträglich die Färbung nach Weigert vorgenommen. Die Chromirung gelang, obwohl das Rückenmark schon längere Zeit in Alkohol gelegen hatte, sehr gut. Die einzelnen Rückenmarkssegmente wurden zunächst 10 Tage im Brütöfen bei 38° C. in Müller'scher Flüssigkeit gehalten, dann 24 Stunden in 0,5 proc. Chromsäure gelegt; die Celloidinschnitte wurden dann noch 8—10 Stunden lang abermals in 0,5 proc. Chromsäure bei Stubentemperatur gehalten.

Die Färbung nach Weigert ergab folgenden Befund:

Oberes Halsmark: Vordere Commissurenfasern deutlich. Das feine Fasernetz der Vorderhörner gut ausgebildet. An den ausstrahlenden Wurzeln nichts Abnormes. In den vorderen extramedullären Wurzeln hie und da etwas Faserschwund und Erweiterung der Gefässe.

Ueber die weisse Substanz der Vorder- und Seitenstränge, neben den schon bei der Hämatoxylin-Eosin-Färbung erwähnten Herdnekrosen im Seitenstrang, unregelmässig vertheilte Quellungs Zustände einzelner Fasern.

Unteres Halsmark: Der mediale Theil des Vorderhorns ärmer an zarten Fasern wie der laterale. Zerstreuter, noch immer geringer Faser-

schwund der extramedullären vorderen Wurzeln. In den Seitensträngen viel gequollene Fasern. Das Stützgewebe daselbst etwas verdickt.

**Oberes Brustmark:** Die Spitze der Vorderhörner erscheint medial wie lateral etwas arm an feinen Fasern, besonders an dem einen Horn, das auch schmaler ist. Die ausstrahlenden vorderen Wurzeln sind weniger deutlich wie die der Hinterhörner. Degenerationen in Vorder- und Seitensträngen. Die Glia der Seitenstränge verdickt, stark geschlängelt.

**Mittleres Brustmark:** In den extramedullären vorderen Wurzeln sehr stark erweiterte und gefüllte Gefässe; daselbst deutlicher zerstreuter Faserschwund.

Clarke'sche Säulen und Hinterstrangswurzeln ganz intact, ebenso die Hinterstränge. Im Uebrigen derselbe Befund wie im oberen Brustmark.

**Unteres Brustmark:** Im Wesentlichen derselbe Befund; vielleicht der Faserschwund in den vorderen Wurzeln etwas stärker; einzelne Gefässe auch der extramedullären Hinterstränge stärker gefüllt wie normal. Das eine Vorderhorn wie auch im übrigen Brustmark verschmälert.

**Oberes Lendenmark:** Die beiden Vorderhörner gleichgross; auch das feine Fasernetz erscheint ganz deutlich; nur die ausstrahlenden vorderen Wurzeln immer weniger deutlich wie die der Hinterhörner. In den extramedullären vorderen Wurzeln stärkerer Faserschwund. In Vorder- und Seitensträngen viele gequollene Fasern; auch in den Hintersträngen hie und da geringer Faserschwund (übrigens angedeutet schon im unteren Brustmark).

**Mittleres und unteres Lendenmark:** Auch hier das feine Fasernetz der Vorderhörner ganz deutlich. An vorderen Wurzeln und weisser Substanz die gleichen Veränderungen wie im oberen Lendenmark.

Es wurde auch noch der Nervus ischiadicus der rechten Seite untersucht, der, wenn es sich um eine Neuritis gehandelt hätte, bei der vollständigen Lähmung des rechten Beins sehr starke Degeneration hätte zeigen müssen. Derselbe erwies sich jedoch vollkommen intact.

Es wurde mithin die Diagnose einer Poliomyelitis anterior durch den anatomischen Befund gesichert.

Es handelte sich um Degeneration der Vorderhornganglienzellen im ganzen Gebiet des Rückenmarks neben Gefässentzündungen, besonders im Gebiet der Centralgefässe; die stärksten Veränderungen vom mittleren Brustmark an abwärts.

Die Degenerationsherde in der weissen Substanz ändern die Diagnose nicht.

In den Fällen Oppenheim's, Nonne's, Dreschfeld's, Darkschewitsch's<sup>1)</sup> sind gleichfalls Atrophien in der weissen Substanz gefunden worden, so dass Nonne glaubt als Regel für die chronische Form der Poliomyelitis solche Degenerationsherde in der weissen Substanz annehmen zu dürfen — allerdings nur für diese diffuse und maligne Form der Poliomyelitis, da bei der circumscripiten Form (Fall Eisen-

1) Ref. im Neurol. Centralblatt. Jahrgang 11.

lohr<sup>1)</sup> und der zur Heilung neigenden Form (Fall Landouzy-Déjerine<sup>2)</sup>) die weisse Substanz intact bleibt.

Eine gewisse Sonderstellung nimmt dieser Fall durch die Erkrankung der Gefässe ein.

Herrn Professor Hochhaus sage ich für das freundliche Interesse, das er der Bearbeitung dieses Falles entgegengebracht hat, verbindlichsten Dank.

Ich schliesse hier die Beschreibung und Besprechung eines nur klinisch beobachteten Falles von Poliomyelitis anterior an, der durch acut aufgetretene Lähmungen charakterisirt ist und einen auf der Grenze des Knaben- zum Jünglingsalter stehenden Patienten betrifft.

Der Fall bot vom praktischen Standpunkt deswegen besonderes Interesse, weil er Veranlassung zu der Auffassung eines durch einen Unfall hervorgerufenen Erkrankung und zur Erhebung eines Gutachtens bot.

Pat., vor seiner Erkrankung Landmann, bei der Aufnahme im Mai 1900 16jährig, war im Juli 1899 während eines abnorm heissen Tages auf einen Kirschbaum geklettert, um von demselben Kirschen zu pflücken. Mitten in dieser Beschäftigung überfiel ihm plötzlich ein starkes Schwächegefühl in den Händen, an das sich kurzdauernde (etwa 5 Minuten lang) Schmerzen durchschliessender Art in den Armen anschlossen. Daraufhin war er vom Baum heruntergeklettert und hatte sich, um auszuruhen, unter den Baum gelegt, in der Meinung, die Schwäche würde bald vergehen; statt dessen aber nahm sie noch zu, und nach einigen Stunden trat auch Schwäche in den Beinen hinzu; als die Dienstherrschaft ihn fand, glaubte sie anfangs, der junge Mensch sei betrunken. Er musste dann mehrfach erbrechen, fühlte sich fiebrig und klagte über heftige Kopfschmerzen. Der noch am Abend desselben Tages hinzugezogene Arzt konnte doppelseitige Lähmung der Arme und Lähmung des rechten Beins constatiren. Als er am folgenden Tage wiederkehrte, zeigte auch das linke Bein Spuren von Lähmung. In den ersten 8 Tagen war dann vollkommene Blasenlähmung vorhanden, die den Katheterismus nothwendig machte; — ausserdem Sphincteren-Lähmung des Mastdarms. Nach 8 Tagen kehrten Blase und Mastdarm zu normaler Functionsfähigkeit zurück; auch begann die Lähmung der Beine bald rückgängig zu werden, während in den Armen keine erhebliche Besserung eintrat. Der behandelnde Arzt verlor den Patienten dann bald aus den Augen, da die Eltern sich an einen anderen Arzt wandten. Die Behandlung des Leidens konnte, da der Knabe nicht in eine Anstalt geschickt wurde, naturgemäss nur eine ungenügende sein. Ungefähr 1 Jahr später nach Beginn der Erkrankung wurde er von der landwirthschaftlichen Berufsgenossenschaft, bei der die Eltern Unfallrente beantragt hatten, zur Begutachtung der medicinischen Klinik überwiesen.

Die Untersuchung ergab Folgendes:

- 1) Ref. im Neurol. Centralblatt. I. Jahrgang.
- 2) Revue d. médic. Nr. 8 u. 12.



Frisches, gesundes Aussehen. Etwas dürriger Ernährungszustand.

Subjectiv keine Beschwerden, weder Schmerzen noch Parästhesien.

Die Muskeln der oberen Extremitäten hochgradig atrophisch, am stärksten die Strecker an Ober- und Unterarm, am wenigsten der *Musculus biceps*. In geringerem Grade atrophisch die Schulterblattmuskeln.

Ausserordentlich stark abgemagert die *Musculi pectorales*, die fast zu fehlen scheinen.

Die Plastik des Halses ist in Folge Volumsverminderung des *Sternocleidomastoideus* verwischt.

Sonst keine Atrophien. Die Beine zwar auch etwas dünn; das kann aber auch auf Rechnung des allgemeinen mangelhaften Ernährungszustandes gesetzt werden.

Es bestehen sodann in beiden Ellbogen- sowie in sämtlichen Interphalangealgelenken Flexionscontracturen. Rechts sind die Gelenke dadurch vollkommen fixirt; links kann nur im Ellbogengelenk die Contractur ein wenig überwunden werden.

Die Hände sind vollkommen gebrauchsunfähig. Die Hebung der Arme ist kraftlos, aber bis zur Horizontalen möglich. Militärisches Graderichten und Rückwärtsziehung der Arme ebenfalls schwach, aber auch möglich. Interkostalmuskeln scheinen schwach zu agiren; auch die Bauchpresse ist nicht normal kräftig, besonders auf der rechten Seite.

In den Beinmuskeln besteht geringe Muskelrigidität — ohne Paresen. Der Gang ist etwas steif, angedeutet spastisch, ohne Ataxie.

Kein Romberg.

Sensibilitätsstörungen bestehen nicht.

Patellarreflexe beiderseits erhöht, besonders lebhaft der rechte, der bis zum Patellarclonus steigerungsfähig ist. Beklopfen der Achillessehne löst Clonus im *Gastrocnemius* aus.

Fusssohlenreflex mässig.

Cremaster- und Bauchdeckenreflex lebhaft.

Blase und Mastdarm vollkommen normal.

Pupillarreaction normal.

Augenhintergrund normal — bis auf *Staphyloma posticum*.

Die Wirbelsäule an keiner Stelle deform oder empfindlich, auch nicht bei Erschütterung derselben.

Die elektrische Untersuchung der atrophischen Muskeln ergab herabgesetzte galvanische und faradische Erregbarkeit; bei einzelnen Muskeln konnte partielle Entartungsreaction constatirt werden. Trägen Zuckungstypus zeigte der *Musculus extensor digitorum communis longus* beiderseits, der *Pectoralis major* rechts und der *Sapinator longus* beiderseits. Bei mehrfacher Prüfung ergab sich auch bei Reizung einzelner Fasern des *Musculus extensor digitorum communis longus* rechts wie links eine Gleichwerthigkeit von ASZ und KSZ. Beim *Pectoralis major* überwog die ASZ. Bei der elektrischen Untersuchung der Handmuskeln war ein einwandfreies Resultat nicht zu erhalten. Uebrigens war noch eine leicht eintretende Erschöpfung der Muskelerrbarkeit bemerkbar, indem bei 2 schnell auf einander folgenden Reizen häufig nur der erste von einer Zuckung gefolgt war.

Für die Deutung des Krankheitsbildes ist von wesentlicher Bedeutung der acute Beginn des Leidens, der in Anbetracht der be-

gleitenden Umstände geeignet war, zu der Auffassung eines Unfalles zu führen. In der That ist so ohne Weiteres auch die Erwägung einer traumatisch bedingten Rückenmarkserkrankung nicht von der Hand zu weisen. Ein Trauma im Sinne eines gewöhnlichen Unfalles kommt zwar nicht in Betracht; doch könnte es sich um eine Compressionsmyelitis bei latenter Wirbelcaries gehandelt haben; dagegen spricht aber der Mangel fast jeder Reizsymptome, da nur ganz kurze Zeit Schmerzen in den Armen bestanden haben, der negative Befund an der Wirbelsäule sowie der stationäre und zur Rückbildung neigende Charakter der Lähmungen. Wahrscheinlich handelt es sich vielmehr um einen primären Entzündungsprocess des Rückenmarks. Der acute mit Erbrechen und Kopfschmerzen einsetzende, wahrscheinlich auch mit Fieber verbundene Beginn der Erkrankung lassen mit einiger Wahrscheinlichkeit an eine infectiöse Entzündung des Rückenmarks denken, die in Anbetracht der degenerativ-atrophischen Lähmung als Poliomyelitis anterior acuta aufzufassen wäre. Es würde sich dann im Wesentlichen um eine Erkrankung des Halsmarks mit stärkerer Betheiligung desselben in der Höhe der unteren 4 Cervicalwurzeln handeln, und nur um geringe Veränderungen in der grauen Substanz des Dorsalmarks. Die stärksten Veränderungen wären in der Höhe der 6. und 7. Cervicalwurzel anzunehmen. Ungewöhnlich sind in diesem Fall nur zwei Symptome, die geeignet sind, einigen Zweifel in der Diagnose der Poliomyelitis anterior acuta aufkommen zu lassen, das sind die anfänglichen Störungen von Blase und Mastdarm einerseits und die Spasmen in den unteren Extremitäten andererseits. Allerdings sind leichte Blasenstörungen im Beginn einer Poliomyelitis anterior beschrieben worden; über Lähmung des Mastdarmsphincter habe ich in der Literatur keine Notizen gefunden.

Immerhin würden sich diese Lähmungen, da sie bald rückgängig wurden, mit einer Fernwirkung auf die Centren dieser Functionen erklären lassen. Einer anderen Deutung müssen naturgemäss die spastischen Erscheinungen an den unteren Extremitäten unterliegen, die sich doch nur aus einer Mitbetheiligung der Pyramiden-Seitenstrangsbahnen erklären lassen. Im Lichte dieser Auffassung verliert die Erkrankung den Charakter einer reinen Poliomyelitis anterior und nähert sich der Form einer acuten disseminirten Myelitis. Grade diese Uebergangsformen der Myelitiden sind instructiv, weil sie unter Umständen beweisen können, dass gewisse klinisch sich ähnelnde, in der Verbreitung des pathologisch-anatomischen Processes jedoch differente Formen der Myelitis ihrer wesentlichen Bedeutung nach zusammengehören. So sind bei allen entzündlichen Formen der acuten Myelitis Gefässveränderungen gefunden und auch als ein Characteristicum der-

selben angesprochen worden. Allerdings haben dieselben keine gleichwerthige Beurtheilung gefunden.

Es ist z. B. noch eine strittige Frage, ob die primäre Ursache der Poliomyelitis anterior in einer Entzündung der Gefäße oder in einer primären Degeneration der Vorderhornanglienzellen zu suchen ist, wie Charcot und v. Bechterew annehmen. Diese Forscher sehen die Gefäßveränderungen, die sich bei der Poliomyelitis anterior finden, als nebensächlich an. Möglicherweise können gerade solche Uebergangsformen, falls sie anatomisch zur Untersuchung gelangen, geeignet sein, in diesen Punkt Klarheit zu bringen, wenn sie zeigen, ob stärkeren Veränderungen in der weissen Substanz auch stärkere Gefäßveränderungen in den Randgefäßen entsprechen oder nicht. Im ersten Falle würde die Atrophie der Vorderhornanglienzellen aus Gefäßveränderungen an Wahrscheinlichkeit gewinnen. Natürlich gilt als Voraussetzung, dass diese Uebergangsformen der Poliomyelitis anterior acuta und die reinen Formen derselben als gleichwerthig angesehen werden.

---

## XXIII.

### Beiträge zur Aetiologie der Tabes.<sup>1)</sup>

(Tabes infantilis hereditaria. — Syphilis-Tabes-Paralyse unter Ehegatten. — Syphilitische Erscheinungen bei Tabikern.)

Von

**Dr. Martin Brasch,**

Nervenarzt in Berlin.

Die Frage nach der Aetiologie der Tabes dorsalis ist noch immer eine viel discutirte. Die Polemik der beiden Parteien hat zwar im Laufe der Jahre viel an Heftigkeit verloren, aber dass ihre Gluth noch immer unter der Asche weiterglimmt, zeigte sich noch erst auf dem Moskauer Congresse 1897, wo die beiden unversöhnlichen Gegner einander von Neuem gegenübertraten.

Dass die Beweisführung zur Ergründung ätiologischer Verhältnisse in erster Reihe auf die Erhebung der Anamnese Rücksicht zu nehmen hat, ist ganz selbstverständlich und wird von keiner Seite ernstlich bestritten werden dürfen, die Meinungen können höchstens darüber auseinandergehen, in welcher Weise man die Untersuchungen über die syphilitischen Antecedentien im Einzelfalle anstellen soll, und hier ist natürlich dem Subjectivismus des ärztlichen Beobachters ein weiter Spielraum gelassen. Dass die strittige Frage nicht allein auf anamnestisch-statistischem Wege zu lösen sei, mag wahr sein, und es hat nach dieser Richtung auch nicht an Warnungen von sehr autoritativer Seite gefehlt. Ich glaube, dass diese Untersuchungsmethode alles geleistet hat, was man billig von ihr verlangen kann, und dass es bei der weiteren Bearbeitung dieser Frage mehr darauf ankommen wird, Thatsachen zu sammeln, welche eine noch unzweideutigere Sprache reden, als die Erzählungen der Tabiker.

Zu diesen Thatsachen rechne ich die Tabes infantum, die Tabes unter Eheleuten und das Auftreten von Syphilis bei Tabikern. Die folgenden zehn Krankengeschichten, welche aus den letzten 3½ Jahren meiner Beobachtungen stammen, sind unter diesen Gesichtspunkten zusammengefasst.

---

1) Erweitert nach einem Vortrage mit Krankenvorstellung in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. Sitzung vom 11. März 1901.

## Erste Beobachtung.

Anna H. . . , fünfzehn Jahre alt, Maschinennäherin aus Berlin, kam im Februar 1901 in meiner Poliklinik zur Aufnahme. Ich verdankte ihr Kommen der Freundlichkeit des Augenarztes Herrn Dr. Seeligsohn, den die Kranke einige Tage vorher wegen zunehmender Sehschwäche auf dem rechten Auge aufgesucht hatte, und welcher nach den mir gewordenen Mittheilungen folgenden Befund erheben konnte: „Pupillendifferenz, reflectorische Pupillenstarre auf Licht, rechts Astigmatismus conc. Augengrund normal.“

Die Kranke konnte, nach ihren Beschwerden befragt, nichts weiter angeben, als dass sie auf dem rechten Auge schon seit längerer Zeit nicht mehr gut und in der letzten Zeit gar nicht mehr sehen könnte. Sie gab auf Befragen weiterhin an, dass ihr Vater an Rückenmarkschwindsucht gestorben und dass ihre Mutter am Leben und gesund wäre. Schliesslich klagte sie noch über allgemeine Mattigkeit und Schlafsucht, endlich darüber, dass ihr „die Luft manchmal knapp“ würde.

Die Untersuchung ergab: Die rechte Pupille ist sehr weit und weiter als die linke. Beide bleiben sowohl bei directer als indirecter Belichtung vollkommen starr. Beim Sehen in die Nähe keine Verengerung.

Beide Patellarreflexe fehlen und sind auch bei Anwendung aller Kunstgriffe nicht auszulösen. Lancinirende Schmerzen und Gürtelgefühl, ebenso Störungen bei der Urinentleerung wurden zunächst in Abrede gestellt. Die Menses sollen um Weihnachten 1900 herum einmal, aber seitdem nicht wieder aufgetreten sein.

Eine genauere Untersuchung konnte erst am 2. März 1901 stattfinden; bei dieser Gelegenheit gelang es auch bei der mitanwesenden Mutter der Kranken folgende anamnestische Erhebungen anzustellen:

Die Eltern der Kranken heiratheten 1874 und lebten damals in Marienburg. Der Ehemann war damals gesund und, soviel die Ehefrau weiss, auch vordem nicht geschlechtskrank. In den folgenden Jahren zwangen die Arbeitsverhältnisse den Mann, getrennt von der Frau (in Berlin) zu leben, wohin ihm die Frau erst 1891 folgte. Der Mann soll nun 1876 Ausschlüge am Kopf, an den Schultern und der Brust gehabt haben, welche mit Hinterlassung von Narben heilten. Die Frau brachte auch in Erfahrung, dass ihr Mann ausschweifend lebte, während sie selbst in Abrede stellt, mit anderen Männern Umgang gehabt zu haben.

In der Ehe kamen nun folgende Geburten vor:

1. Partus 1875: Todtgeburt ohne Ausschlüge.
2. „ 1876: Das Kind lebte  $1\frac{1}{2}$  Stunde.
3. „ 1877: Das Kind lebt und ist gesund.
4. „ 1879: „ „ „ „ „ „
5. „ 1881: Das Kind lebte 14 Tage.
6. „ 1882: Das Kind starb 7 Monate alt an Schwäche.
7. „ 1883: Das Kind starb nach 5 Wochen.
8. „ 1885: Dieses Kind ist unsere Kranke. Sie kam rechtzeitig zur Welt, hatte mit 14 Tagen einen geschwürigen Ausschlag am Kopf und Gesicht, welcher zwar heilte, aber Narben, namentlich an der linken Wange, zurückliess. Das Kind lernte am Ende des ersten Lebensjahres gehen und sprechen, wurde in Berlin mit 6 Jahren eingeschult und

lernte zuerst gut, während es später zu den mittelmässigen oder schlechteren Schülern rechnete. Die Mutter bemerkte, dass das Kind schläfrig und matt war und öfter Erbrechen hatte. Im 12. Jahre wurde sie wegen eines Augenleidens in der Königl. Universitäts-Augenklinik behandelt.

9. Partus 1892: Zwillingsgeburt, ein Knabe davon lebt und leidet noch jetzt, im Alter von 9 Jahren, an Incontinentia urinae.

Inzwischen war der Ehemann 1891 an einem Nervenleiden erkrankt, welches, wie mir der behandelnde Arzt, Herr College Thonke, zu bestätigen so freundlich war, als eine typische Tabes erkannt wurde. Der Tod erfolgte, nachdem der Kranke in verschiedenen Hospitälern gelegen hatte, am 16. April 1900 in Folge von Blasenlähmung.

Bei der näheren Untersuchung des 15jährigen Mädchens stellte sich nun Folgendes heraus:

Erst auf mehrfaches Befragen gab sie zu, bisweilen messerstichähnliche Schmerzen in den Waden und auch Rückenschmerzen zu haben; über die Natur der letzteren konnte sie sich nicht weiter äussern. Endlich gab sie auch an: „Wenn ich im Dunkeln die Treppe gehe, dann ist es, als ob ich fehl trete.“

Objectiv zeigt die Kranke in ihrer körperlichen Entwicklung noch einen entschieden kindlichen Habitus. Sie ist lang aufgeschossen, bleich und mager. Die Brüste sind dürrig entwickelt. Drüsenschwellungen sind nirgends zu fühlen. In der Haut der linken Stirnseite sind mehrere linsengrosse blasse Narben bei näherem Zusehen deutlich zu erkennen, eine grössere, etwa in der Grösse eines Fünfpfennigstückes, befindet sich in der Haut der linken Wange, nahe dem Mundwinkel. Die Schilddrüse ist deutlich vergrössert, macht aber, soweit ersichtlich, keine Compressionerscheinungen, wie denn überhaupt eine Dyspnoe nicht zu constatiren ist. Es fehlen auch andere Zeichen eines Morbus Basedowii, der Puls freilich ist klein und bis 100 beschleunigt. Das Gebiss ist vollständig und wohlgebildet, die Schneidezähne zeigen an den freien Rändern eine deutliche Zackung.

Abgesehen von den Störungen an den Pupillen und den Kniephänomenen und von den freilich nur angedeuteten subjectiven Symptomen (lancinirende Schmerzen, Unsicherheit im Dunkeln?) fehlen durchaus alle anderen Zeichen der Tabes: die Sensibilität der Haut ist nirgends gestört, weder der Gang noch die Bewegungen der Extremitäten in der Rückenlage sind atactisch, es ist kein Romberg'sches Symptom vorhanden, die Urinentleerung geht normal von Statten, es bestehen weder gastrische noch andere Krisen. Das psychische Verhalten ist — ein etwas scheues zurückhaltendes Wesen abgerechnet — ein durchaus normales und das Wissen ein dem Alter und Bildungsgange der Pat. entsprechendes. Im Rechnen, auch innerhalb grösserer Zahlenkreise, verräth sie eine über das Durchschnittsmaass hinausgehende Gewandtheit.

Den 9jährigen Bruder habe ich am 30. März untersucht: er leidet an fortwährendem Harnträufeln und hat beständig durchnässte Kleider, aber nur bei Tage, niemals bei Nacht. Andere Abnormitäten zeigt der Knabe nicht. Er kommt in der Schule etwa als ein Durchschnittsschüler fort, wie mir auch sein letztes Zeugniß bestätigte.

Es handelt sich also, kurz gesagt, um ein 15jähriges Mädchen, welches von einem syphilitischen, inzwischen an Tabes ver-

storbenen Vater und einer heute noch gesunden Mutter stammt. Die Patientin hatte schon 14 Tage nach der Geburt einen geschwürigen — offenbar syphilitischen — Ausschlag und bietet jetzt tabische Symptome dar.

Einstweilen sind nur Pupillendifferenz, Pupillenstarre und Westphal'sches Zeichen vorhanden, nebenbei geringe subjective Störungen (wie das Gefühl von Unsicherheit im Dunkeln und lancinirende Schmerzen), und zwar so geringe, dass das erstgenannte Symptom künstlich nicht hervorzurufen und deshalb nicht feststellbar ist, und dass das zweitgenannte Symptom von der Kranken spontan gar nicht geklagt wurde und nur durch mühevolltes Fragen zur Feststellung gelangte.

Es ist weiter zu bemerken, dass heute noch einige Ueberreste der Lues hereditaria bei der Kranken auffindbar sind, wie die höchst charakteristischen Narben im Gesicht und die Hutchinson'schen Zähne. Die Mutter der Kranken hat 10 Kinder geboren, darunter 1 Zwillingsspaar: hierunter war 1 Todtgeburt, 4 Kinder lebten nur kurze Zeit ( $\frac{1}{2}$  Stunde, 14 Tage, 5 Wochen, 7 Monate), 4 Kinder sind noch am Leben, darunter die Patientin, von den übrigen dreien leidet ein 9jähriger Knabe noch gegenwärtig an Harnträufeln, ohne dass sich andere Krankheitserscheinungen nachweisen lassen.

Dieser Fall ist, wenn man von der Struma, dem Astigmatismus und gewissen Erscheinungen der Anämie absieht, ein reiner Fall von kindlicher Tabes, und als solcher verdient er, wie mir scheint, immerhin einige Beachtung; denn die Literatur ist auch gegenwärtig nicht gerade reich an hierher gehörigen Mittheilungen, wenn man die veröffentlichten und von den Autoren in dieses Kapitel eingereihten Fälle mit der nothwendigen Kritik betrachtet. Zwei Affectionen des Centralnervensystems sind es, welche mit der echten infantilen Tabes häufig confundirt worden sind und auch jetzt noch meist verwechselt werden: die eine, die sogenannte Friedreich'sche Ataxie, entgeht freilich in neuerer Zeit diesem Schicksal wohl immer mehr, und soweit ich die Literatur übersehen kann, hat sich in den letzten zehn Jahren eine derartige irrthümliche Auslegung eines Falles von hereditärer Ataxie nicht mehr ereignet, während noch in einer Arbeit vom Jahre 1892 Hildebrandt<sup>1)</sup> nachweisen konnte, dass von fast 30 Fällen angeblicher „infantiler Tabes“ die meisten der Friedreich'schen Krankheit zugerechnet werden müssten. Aber auch die bei Hildebrandt verbleibenden zehn Fälle, welche er für die „infantile Tabes“

---

1) Hildebrandt, Ueber Tabes dorsalis in den Kinderjahren. Diss. Berlin 1892.

reclamirt, halten, wie S. Kalischer<sup>1)</sup> mit Recht hervorhebt, einer strengen Kritik nicht Stand, wenn ich diese Kritik auch für einzelne Fälle, wie die sogleich näher zu erörternden, von B. Remak<sup>2)</sup> veröffentlichten, nicht im ganzen Umfange gelten lassen möchte. Denn dass sich eine Sehschwäche in Folge Entartung der Sehnerven nach einer Quecksilberbehandlung bessert, ist ein auch bei der Tabes adultorum gelegentlich zu beobachtendes Ereigniss, und deshalb noch nicht geeignet zur Verwerfung der Diagnose Tabes. Ebenso wenig kann das gleichzeitige Vorhandensein echt syphilitischer Erscheinungen, wofern sie nur nicht das centrale Nervensystem betreffen, entscheidend sein für die Aussonderung eines Falles aus dem Krankheitsbilde der Tabes, da auch bei erwachsenen Tabikern tertiär-syphilitische Läsionen schon beschrieben worden sind, und weiter unten einige neue Fälle eigener Beobachtung mitgeteilt werden sollen; das Analogon hierzu liefern in Fällen kindlicher Tabes die Zeichen einer floriden oder abgelaufenen hereditären Syphilis, wie sie auch in dem oben dargestellten Falle zur Beobachtung gelangt sind — ich meine erstens die Hutchinson'sche Riffung der freien Ränder an den Schneidezähnen und sodann die höchst charakteristischen Narben in der Gesichtshaut.

Ich komme damit zum Beweise, dass es sich hier wirklich um eine echte kindliche Tabes handelt. Diese Diagnose stützt sich auf das Vorhandensein des Argyll-Robertson'schen und des Westphal'schen Phänomens, weiter auf die freilich nur angedeuteten lancinirenden Schmerzen und die Unsicherheit der Locomotion im Dunkeln; auch diese ist objectiv nicht nachweisbar, aber an ihrem Vorhandensein ist bei den höchst exacten Angaben des intelligenten Kindes, bei welchem alle Suggestivfragen sorgfältig vermieden wurden, nicht zu zweifeln.

Neben diesen positiven Befunden wird die Diagnose gesichert durch die Abwesenheit aller Symptome, welche der zweiten Affection angehören, mit welcher die kindliche Tabes häufig verwechselt wird, nämlich der infantil-hereditären Lues cerebrospinalis. Auf diese Verwechselung richtete sich schon die Kritik der Hildebrandt'schen Arbeit, ohne dass, wie es scheint, der Autor selbst dieser Verwechselung überall entgangen ist, und weiter diejenige Kalischer's. In meinem Falle also mangelt es an allen Kriterien für diese Affection, es fehlen insbesondere Lähmungen und Spasmen im Bereich der Gehirnnerven

---

1) S. Kalischer, Ueber infantile Tabes und hereditär syphilitische Erkrankungen des Centralnervensystems. Arch. f. Kinderheilk. 24. Bd. 1897.

2) B. Remak, Drei Fälle von Tabes im Kindesalter. Berl. klin. Woch. 1885. Nr. 7.



bezw. der Gliedmassen und vor Allem cerebrale Erscheinungen, wie Schwindel, Kopfschmerz, Krampfanfälle, Hemmung der geistigen Entwicklung. Es handelt sich vielmehr um eine ganz typische Frühform der Tabes, ausgezeichnet durch das Nebeneinanderbestehen zweier exquisiter und als klassisch bekannter Frühsymptome dieser Erkrankung mit Zurücktreten aller oder fast aller subjectiven Beschwerden. Wie solche Fälle bei Erwachsenen selten zur Kenntniss des Arztes kommen, eben weil die Kranken sich subjectiv durchaus wohl befinden, so ist auch der vorliegende Fall nur zufällig entdeckt worden, als die auf Astigmatismus beruhenden Sehstörungen des Mädchens dieses zur Inanspruchnahme augenärztlicher Hülfe veranlassten.

Wird also die Bezeichnung dieses Falles als infantile Tabes somit keinem Widerspruch begegnen, so kann doch ein Einwurf nicht ohne Weiteres zurückgewiesen werden, nämlich der, dass möglicherweise hier eine Lues cerebrospinalis oder vielleicht nur eine Lues spinalis das Bild der Tabes vortäuscht, und dass möglicherweise, eben weil es sich um einen Frühfall handelt, das Krankheitsbild jener Affection noch nicht ausgebildet ist. Diese Möglichkeit ist nicht auszuschliessen, seitdem vielfältige Beobachtungen dieser Art bei Erwachsenen gemacht worden sind — ich erinnere an den Fall von Sidney Kuh<sup>1)</sup> und an einen vor 10 Jahren von mir selbst<sup>2)</sup> beschriebenen, wo die Hirn- und Rückenmarkssyphilis intra vitam eine Tabes bezw. eine tabische Paralyse vertauschte, und ähnliche Fälle.

Wir wissen, dass auch nach diesen Erfahrungen und bei dem gegenwärtigen Stande unserer Kenntnisse beim Erwachsenen die Differentialdiagnose zwischen beiden Affectionen auf unüberwindliche Schwierigkeiten stossen kann und dass diese Schwierigkeiten beispielsweise auch ex adjuvantibus nicht beseitigt werden können.

Da man aber bei einem Kranken in vorgeschrittenerem Alter mit Symptomen wie im oben mitgetheilten Falle zu der Diagnose „Tabes“ kommen müsste, so dürfte auch hier diese Diagnose am Platze sein.

Legt man diesen strengen Maassstab bei der Kritik der literarisch bekannt gewordenen Fälle zu Grunde, so dürften nur 7 Fälle übrig bleiben, bei denen die Bezeichnung als infantile Tabes gerechtfertigt erscheint.

---

1) Sidney Kuh, Ein Fall von Tabes dorsalis mit Meningitis cerebrospinalis syphilitica. Arch. f. Psych. XXII. Bd. 3. H.

2) Martin Brasch, Ein unter dem Bilde der tabischen Paralyse verlaufender Fall von Syphilis des Centralnervensystems. Neurol. Centralbl. 1891. Nr. 16. 17. 18.

I. Zu diesen gehören die drei Fälle von B. Remak<sup>1)</sup>. Der erste dieser Fälle, den Mendel<sup>2)</sup> weiter beobachtet hat und von dessen fernerem Verlauf er auch berichtet, war freilich complicirt durch ein Kopftrauma, auf welches Ereigniss deshalb vielleicht auch besondere Eigenthümlichkeiten im Ablauf der Erkrankung zu beziehen sind (Ohnmachten, Kopfschmerzen). Im Uebrigen zeigte das 12jähr. Mädchen, das von syphilitischen Eltern stammte, alle Zeichen der klassischen Tabes (Enuresis, Incont. alv., Ptoxis, Doppeltsehen, Sehnervenschwund, Gürtelgefühl, lancin. Schmerzen, Westphal'sches Zeichen, Sensibilitätsstörungen).

II. Der zweite Fall von Remak betraf einen 14jährigen Knaben (die Mutter gebar ein todtfaules Kind, eins mit Ausschlägen und hatte 1 Abort). Die Tabes des Knaben verlief mit Sehnervenschwund, lancinirenden Schmerzen, Incontinenz und Westphal'schem Zeichen.

III. Remak's dritter Fall war ein 16jähriger Knabe, dessen Vater Lues und später Tabes und dessen Mutter zweimal abortirt hatte. Er selbst zeigte Sehnervenatrophie, Romberg'sches und Westphal'sches Zeichen, Incont. urinae und Sensibilitätsstörungen.

IV.—V. Wenn man die Unterscheidung zwischen infantiler und juveniler Tabes nicht zu genau nimmt, verdienen sodann zwei Fälle von Berbez<sup>3)</sup> Erwähnung. Er theilt unter 14 Krankengeschichten, in denen die Tabes vor dem 30. Jahre begann, zwei mit, wo die ersten Symptome mit 16 bzw. mit 17 Jahren sich einstellten.

VI. Es folgt alsdann noch ein Fall von Mendel<sup>2)</sup>. Hier setzte die Atr. n. opt. im 11. Lebensjahre ein, um schnell zur Erblindung zu führen. Später gesellten sich hinzu: lancin. Schmerzen, Blasenstörungen; mit 21 Jahren waren vorhanden: Pupillendifferenz und -Starre, Westphal'sches Zeichen, Sensibilitätsstörungen, Hutchinson'sche Zähne. Der Vater starb an Paralyse, der Pat. wurde mit einem Blasenanschlag geboren.

VII. Endlich ist ein Fall von Dydynski<sup>4)</sup> zu erwähnen, der hierher gehört. Hier trat bei dem 8jährigen Knaben mit 5 Jahren Incontinentia urinae auf, 3 Jahre nachher Schmerzen in den Beinen, es bestanden dann später Romberg'sches Symptom, Pupillendifferenz (r. starr, l. schwach reagirend), Sensibilitätsstörungen subjectiver und objectiver Art, Retentio urinae, Erbrechen.

Der Vater des Kindes hatte mit 20 Jahren Syphilis und gebrauchte eine specifische Kur, später zeigte auch er eine Ungleichheit und träge Lichtreaction an den Pupillen, und der rechte Patellarreflex fehlte, während der linke abgeschwächt war.

Zieht man in Erwägung, dass von diesen an sich sehr spärlichen Literaturangaben Fall I nicht ganz uncomplicirt ist und Fall IV und V mehr der juvenilen (Tabes précoce) als der infantilen Tabes zuzu-

1) l. c.

2) Mendel, Die hereditäre Syphilis in ihren Beziehungen zur Entwicklung von Krankheiten des Nervensystems. Beiträge zur Dermatologie und Syphilis. Festschrift f. Georg Lewin. Berlin 1896. S. Karger.

3) Berbez, Tabes précoce et hérédité nerveuse. Progr. médic. 1887. Nr. 30.

4) L. v. Dydynski, Tabes bei Kindern nebst einigen Bemerkungen über Tabes auf der Basis der Syphilis hereditaria. Neurol. Centralbl. 1900. S. 298.

rechnen sind, so erhellt die grosse Seltenheit der in Rede stehenden Affection zur Geringe.

Trotz dieser spärlichen Beobachtungen aber hat es nicht gefehlt, dass schon von den verschiedensten Autoren der Versuch unternommen worden ist, der infantilen Tabes eine besondere ihr eigenthümliche Symptomatologie zuzuschreiben. Man hat darauf hingewiesen, dass die tabischen Kinder frühzeitig an Atrophie des Sehnerven erkranken, so Hildebrandt<sup>1)</sup>, dessen Fälle freilich einem augenärztlichen Material entstammen, so Mendel<sup>1)</sup>, der ausserdem darauf aufmerksam macht, dass die Ataxie sich sehr langsam entwickelt. Kalischer<sup>1)</sup> hat den Eindruck gewonnen, dass auf die Opticusatrophie sehr schnell die Ataxie folgt und überhaupt der Verlauf ein rapider, progressiver ist. Berbez<sup>1)</sup> — offenbar unter dem Einflusse Charcot's<sup>2)</sup> — ist der Ansicht, „que l'intensité de la maladie et la multiplicité des symptômes sont l'apanage des tabes précoces“. Dydyński<sup>1)</sup> endlich bekennt sich zu der Ansicht, dass die Incontinentia urinae sehr früh auftritt (Kalischer ist der gleichen Meinung), dass auch der Sehnervenschwund und die Wurzelsymptome zu den Initialsymptomen zu rechnen sind, und dass die Ataxie lange ausbleibt.

Mir will es scheinen, als ob die Versuche, aus so wenigen Einzelfällen bereits ein Krankheitsbild für die Tabes im Kindesalter zu construiren, übereilt und deshalb unfruchtbar gewesen sind, wenigstens müsste sonst mein Fall schon als eine die Regel bestätigende Ausnahme angesehen werden, so wenig passen auf ihn die Characteristica, welche die genannten Autoren statuirt haben.

Viel richtiger wäre es, wenn man bald zu einer Einigung in Bezug auf die Benennung der hier behandelten Fälle käme, und hierzu reicht meines Erachtens nach das vorliegende Material bereits vollkommen aus.

Man sollte grundsätzlich nur jene Fälle als kindliche Tabes (Tabes infantum) bezeichnen, welche wirklich diesen Namen verdienen. Es bedarf weiter keiner ausführlichen Erklärung dieses Postulats, und es genügt die Forderung kurz so zu formuliren, dass man bei den hier in Betracht kommenden Erkrankungen des Kindesalters die Diagnose Tabes nur unter denjenigen Gesichtspunkten stellen soll, welche für die Diagnose bei den Erwachsenen maassgebend geworden sind.

Wohl selten ist auf einem Gebiet der Nomenclatur theils bewusst, theils unbewusst so viel Missbrauch getrieben worden, wie mit der Benennung „infantiler Tabes“ — noch aus den letzten Jahren stammt

1) l. c.

2) Charcot, Poliklin. Vorlesungen. 1888, 13. März.

eine Arbeit von Raymond<sup>1)</sup>, in welcher die Krankengeschichte eines Vaters und eines Sohnes gegeben wird: es soll sich um Tabes juvenilis hereditaria handeln, wie wenigstens der Titel anzeigt, aber nach der ziemlich ausführlichen Darstellung lag weder bei dem einen noch bei dem anderen eine Tabes vor.

Es erscheint mir auch nicht gerade glücklich, die Fälle von Lues cerebrospinalis als Pseudotabes zu bezeichnen, ebensowenig, wie diese Benennung für eine Neuritis am Platze ist. Am bedenklichsten aber dünkt mich dieser Mangel an präziser Namensgebung bei der immer noch im Flusse befindlichen Discussion über die Rolle, welche der Syphilis in der Aetiologie der Tabes zukommt. Ohne diese Frage hier des Längeren und Breiteren aufrollen zu wollen, möchte ich nur darauf hinweisen, dass gerade die echten Fälle von infantiler Tabes, namentlich wenn es der exacten Forschung gelingt, ihr häufigeres Vorkommen nachzuweisen, geeignet erscheinen, die Syphilis-Theorie kräftig zu stützen. Denn nachdem das eine sichergestellt ist, dass nämlich kein Fall von Tabes im Kindesalter bisher zur Kenntniss gekommen ist, welcher nicht auf hereditärer Lues beruhte, folgt zu mindestens daraus, dass in diesen Fällen die Syphilis eine ganz bedeutsame ursächliche Rolle spielt, ja meistens wohl als die einzige Ursache betrachtet werden kann. Denn alle anderen Schädlichkeiten, welche für die Aetiologie der Tabes des Erwachsenen herangezogen werden, wirken auf den kindlichen Organismus nicht ein. Es ist klar, dass, je häufiger Fälle als Tabes infantilis bezeichnet werden, welche in Wirklichkeit Fälle von Syphilis cerebrospinalis sind, desto leichteres Spiel die Gegner der Syphilis-Hypothese haben werden mit dem Hinweise darauf, dass die Syphilis nicht einmal dann zur Tabes führen kann, wenn sie allein auf das centrale Nervensystem wirkt, wie bei dem Kinde, welches die Syphilis mit zur Welt bringt und anderen Noxen nicht nicht ausgesetzt ist.

Ich komme nun zur Besprechung der zweiten Eigenthümlichkeit meines Falles, nämlich der Heredität. Man muss sich vorerst einmal darüber klar sein, was man unter der Heredität bei der Tabes verstanden wissen will. Man kann diesen Begriff sehr weit fassen, wie es die französischen Autoren unter dem Einfluss Charcot's gethan haben, dann wird die Tabes unter die „famille névropathique“ eingereiht, und einer je grösseren Verwandtschaft sich ein Tabiker erfreut, um so grösser wird die Wahrscheinlichkeit, dass er seine Krankheit der „hérédité nerveuse“ verdankt. Je lebhafter dann die Ab-

---

1) Raymond, Tabes juvénile et tabes héréditaire. Progr. méd. 1897. Nr. 32. 33.

leugnung des Einflusses der Syphilis auf die Entstehung dieser Krankheit betrieben wird, um so eifriger vollzieht sich die Nachforschung nach nervösen Erkrankungen in der Ascendenz und unter den Agnaten — wie viele Individuen sind bei dieser Argumentation eigentlich nicht nervös belastet? Andere Autoren leugnen den Einfluss der Heredität oder schränken ihre Bedeutung ganz erheblich ein, selbst v. Leyden-Goldscheider<sup>1)</sup>, welche die Theorie von der Syphilisätiologie bei der Tabes am eifrigsten bekämpfen, gestehen zu, dass „hereditäre Einflüsse bei der Tabes jedenfalls nicht gerade auffällig hervortreten, wenn sie auch in manchen Fällen zuzugeben seien.“ Möbius<sup>2)</sup> sagt, dass schon „nach seiner eigenen Erfahrung die Bedeutung der Vererbung bei der Tabes recht gering zu sein scheint.“ Nach Oppenheim's<sup>3)</sup> Ansicht wird die „Disposition für dieses Leiden zweifellos durch hereditäre Belastung gesteigert“.

Gowers<sup>4)</sup> konnte „einen hereditären Einfluss nur bei einem kleinen Theil der Fälle, vielleicht bei nicht mehr als 10 Procent nachweisen.“ Die directe Vererbung der Krankheit hält er für äusserst selten. Er citirt sodann den 3. Fall von B. Remak (s. o.) und fügt hinzu, dass in der Mehrzahl dieser Fälle „der hereditäre Einfluss durch die Syphilis ausgeübt wird.“

Dieser Standpunkt erscheint mir der einzig richtige, besonders wenn er dahin ausgelegt wird, dass dasjenige, was übertragen wird, eben die Syphilis ist, und dass auf diese die Tabes folgt.

Dass aber etwa die Tabes zu denjenigen Erkrankungen gehört, welche durch Vererbung direct auf die Nachkommenschaft fortgepflanzt werden, etwa wie die Migräne, die Chorea hereditaria, das erbliche Zittern u. a. Zustände, wird wohl Niemand ernstlich behaupten wollen.

An dieser Stelle muss auf die in der Literatur niedergelegten Beobachtung über die sogenannte hereditäre Tabes der Erwachsenen eingegangen werden. Die Ausbeute ist nicht gerade eine ansehnliche zu nennen. Ich habe nur 6 Fälle auffinden können:

Zwei von Berbez<sup>5)</sup> (die 3. und 8. der von ihm mitgetheilten Krankengeschichten):

I. Vater tabisch, Sohn mit 25 Jahren Syphilis, mit 28 Jahren tabisch.

1) Nothnagel, Spec. Pathol. und Therapie. X. Bd. II. Th. I. Abth. Wien 1897. S. 584.

2) Möbius, Ueber die Tabes. Berlin 1894. S. Karger. S. 63.

3) Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin 1894. S. Karger. S. 114.

4) Gowers, Handbuch der Nervenkrankheiten. Bd. I. S. 401. Bonn 1892. Friedrich Cohen.

5) l. c.

II. Mutter tabisch(?), Sohn mit 23 Jahren tabisch, Syphilis nicht nachweisbar.

Zwei Fälle theilt Erb<sup>1)</sup> mit:

III. Vater 69 Jahre alt, tabisch, Lues ging voran, Sohn mit 20 Jahren Lues, mit 23 Jahren Tabes.

IV. Vater starb an Tabes, der Sohn wurde tabisch, bei beiden Lues nicht nachweisbar, beim Sohne aber Drüsenanschwellungen.

V. Kalischer<sup>2)</sup> beobachtete eine 51jährige Frau, welche nach dem 30. Jahre Tabes bekam, und ihren Sohn, den sie im 24. Jahre gebar, und der mit 27 Jahren schon tabisch war.

VI. Goldflam<sup>3)</sup> berichtet von einem 60jährigen Manne und dessen 37jährigen Sohn, dass sie beide an Tabes litten und vorher beide Lues hatten.

Alle diese Fälle sind nicht beweisend für die directe Erbllichkeit der Tabes, in dem überwiegend grössten Theil hat es sich offenbar um eine vorangegangene Syphilis gehandelt, welche sowohl der Ascendent wie der Descendent selbständig und zwar aus verschiedenen Quellen erworben hat (wenigstens ist in keinem Falle von einer erbten Syphilis oder deren Residuen die Rede) und dieser Syphilis folgte alsdann die Tabes. Käme der Tabes überhaupt die Eigenschaft der directen erblichen Uebertragung zu, so würde bei der Häufigkeit der Tabes im Allgemeinen sich dieses Characteristicum wohl viel öfter erweisen lassen müssen.

Es bleibt nunmehr übrig, über die hereditär-infantile Tabes zu sprechen. Schon Kalischer hebt in seiner eben genannten Arbeit hervor, dass diese Combination sehr selten anzutreffen sei, ihm war nur der von B. Remak<sup>4)</sup> an dritter Stelle berichtete Fall bekannt. Seitdem ist noch der oben bereits besprochene Fall von Dydynski<sup>4)</sup> hinzugekommen, der aber noch einer ganz strengen Kritik insofern nicht genügen könnte, als der Vater des 8jährigen tabischen Knaben noch keine vollkommen ausgebildete Tabes hatte. Mein Fall wäre alsdann der dritte.

Dass bei diesem Fall unmöglich der Einwurf gemacht werden kann, die Syphilis könnte von dem Kinde direct erworben sein, ist klar. Ich habe zwar — aus begreiflichen Gründen — die Genitalien der jugendlichen Patientin nicht untersucht, aber sie trägt in zu charakteristischer Form die Zeichen der ererbten Syphilis, als dass in dieser Beziehung ein Zweifel erlaubt sein dürfte.

1) Erb, Zur Aetiologie der Tabes. Deutsche medic. Wochenschr. 1891. Nr. 29. 30.

2) S. Kalischer, Ueber erbliche Tabes. Berl. klin. Wochenschr. 1898. Nr. 18.

3) Goldflam, Klinische Beiträge zur Aetiologie der Tabes dorsalis. Dtsche. Ztschr. f. Nervenheilk. 1892. Bd. II.

4) l. c.

Aus dem Vorhergehenden wird zur Genüge hervorgehen, dass ich auf die Heredität der Tabes in meinem Falle kein grosses Gewicht legen will. Es genügte mir festzustellen, dass ein tabischer Mann, der Syphilis gehabt hat, ein syphilitisches Kind zeugte, welches in jungen Jahren ebenfalls tabisch geworden ist — es hätte ebenso gut an Lues cerebrospinalis oder an Dementia paralytica infantum erkranken können.

Bei dieser Sachlage erscheint es mir auch zweifelhaft, ob man derartige Fälle in glücklicher Weise als hereditäre Tabes bezeichnen soll. So lange mit dieser Benennung lediglich das objective Factum registriert wird, dass bei einem Ascendenten und Descendenten sich Tabes ereignet hat, mag sie hingehen, wird aber diese Bezeichnung dahin subjectivirt, dass es sich wirklich um eine directe Heredität der Tabes, nicht der Syphilis handle, so muss nach den bisherigen Erfahrungen hiergegen Einspruch erhoben werden. Indessen wird es schwer sein, diesen Standpunkt in der Nomenclatur ebenso präcis wie kurz zum Ausdruck zu bringen. Völlig unstatthaft erscheint mir der Name Tabes hereditaria für die oben näher besprochenen Fälle unter den Erwachsenen, so lange eben nicht zahlreichere und schlagendere Beweise für die Vererbbarkeit der Tabes erbracht werden können. Die Syphilis ist so verbreitet und ihr folgt eine Tabes so häufig, dass es gar nichts Auffallendes ist, wenn ein früher syphilitischer und später tabischer Vater einen Sohn hat, der sich in dem üblichen Alter ebenfalls syphilitisch inficirt und später an Tabes erkrankt — hier spielt eben nur der Zufall mit und es besteht gar kein innerer Zusammenhang zwischen beiden Fällen.

Ich habe noch einige Worte über die Therapie hinzuzufügen. Ich glaube, dass dieser Frage eine über den Einzelfall hinausgehende Bedeutung zukommt. Soll man bei der kindlichen Tabes eine anti-syphilitische Kur beginnen oder soll man, sobald die Diagnose Tabes gesichert erscheint, die gleiche Resignation über sich Herr werden lassen wie bei der gleichen Erkrankung des Erwachsenen. Ich habe mich bisher nicht entschliessen können, bei dem Kinde, dessen Krankengeschichte ich oben mitgetheilt habe, Quecksilber zu verwenden. Einmal halten mich davon die Erfahrungen zurück, welche ich im Allgemeinen über diese Art der Behandlung der Tabes gewonnen habe, sodann aber der individuelle — sehr anämische — Zustand der Patientin. Dagegen erschien mir prophylaktisch (namentlich in Bezug auf später zu erwartende atactische Erscheinungen und auf die Zunahme der lancinirenden Schmerzen) wichtig, dass das Kind einem anderen Berufe zugeführt würde, bei welchem es von einer Ueberanstrengung ihrer unteren Gliedmassen (sie ist gegenwärtig Maschinennäherin) be-

wahrt bleibt. Ich glaube, dass die Edinger'sche<sup>1)</sup> Ersatztheorie, welche er vor einigen Jahren experimentell zu stützen unternommen hat, und seine daran geknüpften prophylaktisch-therapeutischen Fingerzeige alle Beachtung verdienen. Ich beobachtete im Jahre 1894 einen Arzt, welcher 12 Jahre vorher Syphilis gehabt hatte, ein eifriger Turner und auch sonst dem Sport ergeben war, und bei dem die Tabes, obwohl sie zweifellos viel länger bestanden hatte, einige Monate vorher manifest wurde, indem sich im Anschluss an eine anstrengende Gebirgswanderung<sup>2)</sup> ganz acut eine sehr schwere Ataxie und äusserst heftige lancinirende Schmerzen einstellten. Dass Traumen übrigens in ähnlicher Weise wirken, hat sich wohl erst in der neueren Zeit in überzeugender Weise herausgestellt, seit unter dem Einfluss des Unfallversicherungsgesetzes die Aufmerksamkeit in stärkerem Grade auf diese Verhältnisse gelenkt worden ist. Ich selbst hatte Gelegenheit im Jahre 1897 einen 39jährigen Versicherungsbeamten zu behandeln, der etwa 4 Jahre vorher ein Ulcus hatte, welches nicht weiter behandelt wurde, da sich keine Allgemeinerscheinungen einstellten; 3 Jahre vorher trat plötzlich Schielen ein. Anfang Juli 1897 fiel er aufs linke Knie, kurz darauf traten Parästhesien in den Beinen bis zur Damm- und Nabelgegend, Retentio urinae und atactische Störungen auf. Als ich ihn am 28. Juli sah, war die Tabes eine ausgebildete (Pupillenstarre, Westphal'sches Zeichen, Analgesie an den Beinen, Romberg angedeutet, enorme Ataxie, mühsame Locomotio am Stock, Narbe am Präputium. Der Fall ist übrigens auch dadurch in seinem Verlauf bemerkenswerth gewesen, dass unter der Wirkung einer Schmierkur (5,0 pro die) bereits nach 8 Einreibungen eine ansehnliche Besserung des Ganges sich einstellte, und dass der Kranke nach weiteren 6 Tagen des Stockes fast nicht mehr bedürftig war. Diese Besserung schritt noch bis zum 10. October fort, wo die Locomotion sich tadellos vollzog, während Parästhesien, Wadenschmerzen und Incontinentia urinae sich noch bemerkbar machten. Ich verlor den Kranken später aus den Augen.

\* \* \*

Wenn ich nun in Folgendem daran gehe, ganz kurz den Krankheitsbefund von 3 Ehepaaren zu skizziren, so geschieht dies nicht

1) L. Edinger und C. Helbing, Ueber experimentelle Erzeugung tabesartiger Rückenmarkskrankheiten.

Dieselben, Einiges über Wesen und Behandlung der Tabes. Verhandl. d. 16. Congr. f. innere Med. Wiesbaden 1898.

2) Löwenfeld berichtet (Centralbl. f. Nervenheilk. 1898, Juni) ebenfalls von einem Tabiker, bei dem die Ueberanstrengung der Beine — Maschine mit Tretbetrieb — schädigend wirkte.



allein zu dem Zwecke, um die Casuistik, welche immerhin schon einige Dutzend ähnlicher Fälle enthalten mag, noch um einige Beiträge zu vermehren.

Der Grund liegt vielmehr darin, dass höchst auffallender Weise diese 3 Ehepaare zusammen mit dem eben ausführlich erörterten Falle im Zeitraum von 6 Wochen in meine Beobachtung kamen.

#### Zweite und dritte Beobachtung.

1. Ehepaar. a) Frau A. U., 48 Jahre alt, wurde mir am 17. Januar 1901 vom Augenarzt Herrn Dr. Ginsberg mit der Diagnose: Oculomotoriusparese bei Tabes überwiesen. Sie gab an, seit 1 Jahr an Schwindel und seit einigen Wochen an Doppeltsehen zu leiden und deshalb zum Augenarzt gegangen zu sein; bisweilen fielen ihr beide oberen Augenlider herab. Andere Beschwerden wurden geleugnet. Sie war in erster Ehe (1881—1889) kinderlos verheirathet, der Ehemann starb an Schwindsucht. Auch ihre gegenwärtige, seit 1891 bestehende Ehe ist ohne Kindersegen geblieben, sie hat niemals abortirt. Auf Befragen gab sie noch an, dass ihr beim Husten oft der Urin abgehe. Die Diagnose Tabes konnte nur bestätigt werden (Ptosis, gekreuzte Doppelbilder, Romberg'sches, Westphal'sches Symptom, Analgesie an den Beinen, lancinirende Schmerzen).

b) Der zufällig mit anwesende Ehemann, ein 41jähriger Bahnarbeiter, fiel mir durch seine Pupillendifferenz auf. Auf Befragen hörte ich von ihm, dass er 1887 einen Tripper, aber nicht andere Geschlechtskrankheiten oder Hautausschläge gehabt haben will. Seit einiger Zeit ist er angeblich magenkrank, auch hat er öfter an Erbrechen zu leiden. Vor 1 Jahr soll vorübergehend Diplopie dagewesen sein.

Die Untersuchung ergab: Narben an der Glans penis. Rechte Pupille weiter als die linke, beide lichtstarr. Kein Romberg, kein Gürtelgefühl, keine Störungen der Blase und Potenz. Analgesie an den Unterschenkeln. Patellarreflexe von ungleicher Stärke, der linke nur schwach zu erzielen.

Also höchst wahrscheinlich Tabes, zum mindesten aber die Zeichen überstandener Syphilis.

#### Vierte und fünfte Beobachtung.

2. Ehepaar. a) Der 47jährige Droschkenkutscher F. S. wurde mir am 2. März 1901 von seiner Ehefrau zugeführt. Er sollte sich nach einem Influenza-Anfall vor 4 Wochen noch nicht erholt und eine Vergesslichkeit und Reizbarkeit zurückbehalten haben, Zustände von Erregtheit und Niedergeschlagenheit wechselten seitdem ab. Von Jugend auf soll der Pat. gestottert haben.

Der Kranke bestritt dies Letztere mit einer sehr auffälligen Heftigkeit, wobei er nicht nur stotterte, sondern auch Silbenstolpern zeigte. Ausserdem bestand eine sehr leicht nachweisbare Geistesschwäche, Pupillendifferenz ( $r > l$ ) und -Starre, Ungleichheit der Gesichtshälften, Tremor linguae, gesteigerte Patellarreflexe — also Dementia paralytica. Der ziemlich demente Kranke gab doch mit Sicherheit an,

in seiner Jugend geschlechtskrank gewesen und Leistendrüsenschwellungen gehabt zu haben.

b) Die Ehefrau erregte ebenfalls wegen ihrer myotischen und ungleichen (r. > l.) Pupillen meine Aufmerksamkeit; bei näherem Zusehen erwiesen sie sich auch als lichtstarr und die Patellarreflexe fehlten. Die Nachforschungen nach der Anamnese ergaben folgendes Resultat:

Die Ehe besteht seit 1879. Das erste 1880 geborene und ausgetragene Kind hatte Geschwüre am Munde und den Fingernägeln und starb 16 Tage alt; 1882, 1883 und 1885 erfolgten Aborte im 8., 7., 9. Monat. Später trat keine Gravidität mehr ein.

#### Sechste und siebente Beobachtung.

3. Ehepaar. a) Die Ehefrau (Ch. G., 35 Jahre alt) ist mir schon seit dem 31. December 1897 bekannt, aber erst am 18. Januar 1901 erfuhr ich von ihr von der Erkrankung und dem kurz zuvor erfolgten Tode ihres Ehemannes.

Die Pat. trat vor 3  $\frac{1}{4}$  Jahr in meine Behandlung und ich konnte damals folgende Anamnese erheben: Seit 1893 — also 4 Jahre verheirathet. Vorher intimer Umgang mit einem anderen angeblich gesunden Manne. Der Ehemann hatte 11 Jahre vorher Syphilis. 1894 erfolgte ein Abort, später ein zweiter, dann wurden zwei gesunde Kinder geboren. Die Pat. will mit 20 Jahren viel am Kopf gelitten haben, leicht erregbar gewesen und bei den geringsten Aufregungen in Zittern und Frost gerathen, bisweilen auch umgefallen sein, ohne das Bewusstsein zu verlieren. Am 29. December 1897 erwachte sie mit einem „eingeschlafenen“ linken Bein und konnte nicht gehen. Ich fand eine Ungleichheit (l. > r.) und Starre beider Pupillen, Monoparesis cruris sin. und Hemianaesthesia sinistra und diagnosticirte trotz des Pupillenbefundes eine Hysterie, was auch durch die erfolgreiche elektrische Behandlung bestätigt wurde; zwar gingen bei der Pat. gelegentlich auftretende Schmerzen und Lähmungen auch einmal in Folge einer Schmierkur in einem hiesigen Krankenhause vorüber, aber sie zeigt auch jetzt noch öfter wechselnde deutlich hysterische Zustände (z. B. zuletzt eine Hemihypaesthesia sin.), während der Pupillenbefund unverändert geblieben ist.

Am 18. Januar 1901 nun erzählte die Kranke, dass ihr

b) Ehemann, welcher mit 19 Jahren Lues hatte, mit 31 Jahren (April 1900) wegen eines Schlaganfalls in das Krankenhaus am Urban aufgenommen werden musste und von dort als geisteskrank zuerst in eine städtische, dann in eine private Irrenanstalt überführt wurde, wo er am 5. Januar 1901 an Dementia paralytica starb — Herr College Oestreicher war so freundlich mir dies zu bestätigen.

Wir sehen also bei 3 Ehepaaren

- I. bei beiden Ehegatten Tabes,
- II. beim Ehemanne Dementia paralytica, bei der Ehefrau Tabes,
- III. beim Ehemanne Dementia paralytica, bei der Ehefrau lichtstarre und ungleiche Pupillen.

Im ersten und dritten Fall liess sich die Syphilis sehr leicht und sicher feststellen, im zweiten Fall wurde von dem bereits dementen Paralytiker eine Geschlechtskrankheit zugegeben, die zahlreichen Aborte und die Geburt eines Kindes mit Geschwüren und kurzer Lebensdauer machen es mehr als wahrscheinlich, dass auch bei dieser Ehe die Syphilis nicht fehlte.

Mir scheint es, als ob überhaupt der Nachweis der Syphilis in den Antecedentien der Kranken in der neueren Zeit leichter ist, als er in früherer Zeit gewesen sein muss, wenigstens wenn man ältere Arbeiten zum Vergleich heranzieht. Es mag das freilich speciell an der grossstädtischen Bevölkerung liegen, aus welcher mein Material stammt, und welche in immer steigendem Maasse über die Bedeutung der geschlechtlichen Krankheiten aufgeklärt wird und sich aufklärungsfähig zeigt, dann auch an der besseren Durchbildung der Aerzte auf dem Gebiete des Erkennens und der Behandlung der Syphilis. Was die Erhebung der Anamnese anlangt, so habe ich auch bei dem weiblichen Theil der Klientel immer Verständniss für die in Betracht kommenden Fragen gefunden, und ich bin nie auf Widerstand gestossen, wenn ich bei der Ausfragung mit dem gebotenen Zartgefühl verfuhr und, was nicht dringend genug empfohlen werden kann, die Eheleute getrennt von einander dem Interrogatorium unterworfen habe.

Zweifel könnten noch immer entstehen darüber, welche Feststellungen als Zeichen vorangegangener Syphilis in Betracht gezogen werden dürfen. Das eine ist zuzugeben, dass nur bei einem Theil der Kranken, wenn auch bei keinem geringen, sich klipp und klar feststellen lässt, dass eine Lues voraufgegangen ist (Ulcus, Exantheme, Drüsen, Art der Behandlung, Ort der Behandlung), viel seltener — ich komme darauf noch zu sprechen — sind die Zeichen tertiärer und secundärer Syphilis bei den hier zu behandelnden Affectionen anzutreffen, dagegen spielen die Aborte und die Kinderlosigkeit sichtlich eine bedeutende und auf Syphilis hinweisende Rolle. Man kann wohl ohne Uebertreibung sagen, dass bei der arbeitenden Bevölkerung zwar die Aborte häufig auch anderen Ursprungs sind, dass aber der dauernde Mangel lebensfähiger Nachkommenschaft immer auf gonorrhoeische oder syphilitische Infection hinweist. Die Unterscheidung dieser beiden Zustände aber macht keine Schwierigkeiten, da sich die Sterilität in Folge ascendirender Gonorrhoe bei den Frauen meist erst nach einem längeren und sehr schmerzhaften „Unterleibsleiden“ entwickelt.

Ich möchte noch ein Wort zur Begründung hinzufügen betreffs der Einreihung des III. Ehepaares unter die hier besprochenen Fälle und zwar besonders über die Erkrankung der Ehefrau. Da die passageren Lähmungen meiner Ueberzeugung nach nicht mit der

Syphilis im Zusammenhang standen, so blieben als Zeichen dieser nur die differenten und lichtstarren Pupillen übrig. Ich glaube nun, dass die isolirt zur Beobachtung kommende Lichtstarre der Pupillen oder auch einer Pupille ausnahmslos als ein Zeichen vorausgegangener Syphilis anzusprechen sei.

Ich will und kann nicht behaupten, dass die zahlreichen Fälle dieser Art, welche ich gesehen habe, später nicht tabisch oder paralytisch geworden sind, aber syphilitisch waren sie vorher immer.

Dagegen erscheint es mir zweifelhaft, dass diese isolirte Lichtstarre der Pupillen auch auf Alkoholismus hinweise oder dem Senium eigenthümlich sei, meine eigenen Erfahrungen konnten das bisher nicht bestätigen.

Nach Alledem darf als sicher gelten, dass bei den von mir beobachteten drei Ehepaaren eine syphilitische Infection vorangegangen ist und dies bleibt das Wesentliche. Viel unwesentlicher ist, welche Art der Erkrankung auf die Syphilis folgt, ob Tabes oder Paralyse, oder ob nur eine isolirte Pupillenstarre auf die vorangegangene Infection hinweist, auch, in welcher der möglichen Combinationen sich diese drei Folgezustände der Syphilis bei dem einzelnen Ehepaare zeigten.

Man thut deshalb auch gut, die Fälle, welche in der Literatur existiren, nach diesem gemeinsamen Gesichtspunkt und nicht die tabischen, die paralytischen und die tabisch-paralytischen Ehepaare gesondert zu betrachten — es kommen eben alle Varianten vor, und sie beweisen gemeinsam nur eins, nämlich die dominirende Rolle, welche die Syphilis bei der Aetiologie spielt.

Es sind, wie gesagt, etwa einige Dutzend solcher Fälle bekannt gegeben seit der ersten Veröffentlichung von Strümpell<sup>1)</sup> im Jahre 1888. Mendel<sup>2)</sup> konnte in dem gleichen Jahre von 5 weiteren Ehepaaren berichten, während er 10 Jahre später<sup>3)</sup> schon über 20 einschlägige Beobachtungen verfügte; etwa aus der gleichen Zeit stammen 2 Beobachtungen von Kron<sup>4)</sup> und ebensoviele von Lalou<sup>5)</sup>, dessen

---

1) Strümpell, Progressive Paralyse mit Tabes bei einem 13 jährigen Mädchen. Neur. Centralbl. 1888. S. 122.

2) Mendel, ebenda. S. 334.

3) Derselbe, ebenda 1898. S. 1039.

4) Kron, Ueber Tabes dorsalis beim weiblichen Geschlecht. Deutsche Ztschr. f. Nervenheilk. 1892. Bd. XII.

5) Lalou, Contribution à l'étude du tabes chez les deux conjoints. Thèse de Paris 1898.

Bei Lalou sind ausser den hier besonders citirten und seinen beiden eigenen Beobachtungen noch folgende Fälle gesammelt:

Arbeit ausserdem eine sorgfältige Zusammenstellung der Literatur bis 1898 enthält. Da sowohl der Name dieses Autors in dem Mendelschen Jahresbericht<sup>1)</sup> von 1898 zweimal falsch citirt ist (Lalon und Salon), als auch seine These nicht überall zugänglich sein wird, gebe ich in der Fussnote einen kurzen Nachweis der von ihm citirten Fälle.

Homén's<sup>2)</sup> Fälle gehören wohl nicht hierher, dagegen stammt aus einer späteren Zeit noch eine Veröffentlichung von Gottschalk<sup>3)</sup>, welche zwei einschlägige Fälle enthält, endlich berichtet Nonne<sup>4)</sup> von vier Ehepaaren.

Ich glaube nun, dass derartige Erkrankungen unter Ehepaaren noch weit häufiger vorkommen, als man aus der darüber vorhandenen Literatur annehmen könnte, wenigstens scheint es kein Zufall mehr zu sein, dass mir unter einem Material, welches, verglichen mit demjenigen anderer Beobachter, nicht gerade sehr gross ist, innerhalb weniger Wochen drei solcher Ehepaare zu Gesichte kamen, und ich bin sicher, dass ähnliche Feststellungen sich gewaltig vermehren würden, sobald sich die Aufmerksamkeit der Beobachter mehr diesem Punkte zuwenden wollte.

\* \* \*

Ganz im Gegensatz hierzu sind diejenigen Fälle äusserst selten, wo sich bei Tabikern gleichzeitig mit ihrer Erkrankung die Zeichen einer secundären oder tertiären Syphilis zeigen, obwohl man bei der Heftigkeit, mit welcher die Discussion über die Aetiologie der Tabes seit Jahrzehnten geführt wird, annehmen muss, dass die Untersuchungen der Autoren nach dieser Richtung hin sehr sorgfältige sind.

I. Ormerod, Hospital Reports. XXV. London 1889.

II. Dawson Turner, Lancet. 1. November 1890.

III. Goldflam, s. d. Arbeit S. 15 Fussnote 4.

IV. Savary Pearce and Weir Mitchell, Journ. of nerv. and ment. dis. XX. 1895.

V. Lührmann, Neurol. Centralbl. 1895. S. 632.

VI. Erb, Berl. klin. Woch. 1896. Nr. 11.

VII. Ingelvans, Thèse de Paris 1897.

VIII. Trevelyan, Brit. Med. Journ. 1897.

1) Jahresbericht über die Leistungen und Fortschr. u. s. w. 1899. Berlin S. Karger. S. 457 u. 460.

2) Homén, Nouvelle contribution sur une singulière maladie de famille sous forme de démence progressive. Moscou. XII. Congr. internat. 1897, ref. Neurol. Centralbl. 1897. S. 864.

3) Gottschalk, Tabes und Paralyse bei Ehepaaren. Diss. Würzburg 1899.

4) Nonne, Ein Fall von Tab. dors. incip. etc. Berl. klin. Woch. 1899. Nr. 15—17.

Und so selten klinische Beobachtungen dieser Art sich ereignen, so selten hört man auch von Befunden auf dem Leichentisch.

Beide Thatsachen sind, so wunderbarlich sie erscheinen, feststehend und bekannt; die zuletztgenannte betonte erst vor einigen Jahren aufs Neue Virchow<sup>1)</sup>, indem er auf die Seltenheit bezw. auf den so gut wie gänzlichen Mangel aller Zeichen constitutioneller Syphilis bei der pathologisch-anatomischen Durchforschung des Tabikermaterials hinwies und nicht blos im Bereich des Centralnervensystems und besonders des hier in Betracht kommenden spinalen Centralorgans, sondern auch im Gebiet der übrigen Viscera.

Wenn nun auch gegenwärtig Niemand mehr behaupten wollen wird, dass die Tabes eine syphilitische Erkrankung im engeren Sinne sei, so bleibt die Thatsache, dass man bei Tabikern, auch bei der grossen Zahl derjenigen, wo an der vorausgegangenen Infection nicht zu zweifeln ist, sowohl intra vitam äusserst selten Syphilis der Haut und Schleimhäute u. dgl. mehr als auch bei den Autopsien so gut wie garnicht viscerale Syphilis findet, im höchsten Grade wunderbarlich und unverständlich, besonders wenn man die grosse Häufigkeit der Recidive bei den Syphilitischen im Allgemeinen hierzu in Vergleich zieht.

Es gewinnt beinahe den Anschein, als ob die Syphilitiker, welche später eine Tabes acquiriren, dadurch gleichsam geschützt werden vor Rückfällen echt syphilitischer Erscheinungen. Und diese Thatsache bildet denn auch nach wie vor einen Hauptangriffspunkt in den Beweisführungen derjenigen, welche die Syphilis-Aetiologie bei der Tabes überhaupt bekämpfen.

Der Mangel pathologisch-anatomischer Befunde von Syphilis tertiaria bei Tabikern würde noch nicht beweisen, dass solche Befunde wirklich selten sind, weil in denjenigen Krankenhäusern, wo das anatomische Material wissenschaftlich durchforscht wird, wohl im Ganzen wenige Tabiker zur Autopsie gelangen und dadurch die Erfahrungen auf diesem Gebiet im Allgemeinen nicht sehr zahlreiche sein mögen — anders steht es um den Mangel klinischer Beobachtungen über das Zusammentreffen von Tabes mit secundärer und tertiärer Syphilis bei demselben Kranken; dieser lehrt in ganz unzweideutiger Weise, dass eine solche Coincidenz eben zu den grössten Ausnahmefällen gerechnet werden muss.

Ich möchte dies in Kürze durch einen Literaturnachweis belegen. Die hisher bekannt gegebenen Fälle lassen sich nach zwei verschiedenen Gesichtspunkten betrachten: einmal darnach, ob die syphilitischen Erscheinungen bereits das Krankheitsbild der Tabes intra vitam

1) Virchow, Verhandlungen der Berl. medic. Ges. 6. Juli 1898. S. 208 ff.

begleiteten oder erst post mortem gefunden wurden, zum anderen Male, ob es sich nebenher um Syphilis des Centralnervensystems oder um Syphilis anderer Organe handelte.

Ich gebe zu, dass diese Eintheilung eine rein äusserlich schematische und dass sie nur aus Gründen der Uebersichtlichkeit in der Aufzählung getroffen ist.

Ueber die eine Combination, nämlich das Vorkommen von Tabes zusammen mit Lues spinalis, kann ich schnell hinweggehen. Ich glaube, dass diese Diagnose bei Lebzeiten eines Kranken zur Zeit noch nicht gestellt werden kann und meines Wissens zur Zeit noch nicht versucht worden ist.

Die Lues des Centralnervensystems kann als rein spinale Erkrankung auftreten, obwohl dies ein seltenes Vorkommniss zu sein scheint, sie kann sich sogar allein auf diejenigen Structuren beschränken, welche den Ort der Läsion bei der Tabes bilden, also auf die hinteren Wurzeln und die Hinterstränge, und solange dies der Fall ist (und in gewissen Stadien der Lues cerebrospinalis ist es so), so lange stellen sich der Differentialdiagnose unüberwindliche Schwierigkeiten entgegen. Erst mit Hinzutreten cerebraler Symptome, welche für die Tabes nicht charakteristisch sind, oder wenn die syphilitischen Alterationen des Gefäss- und Bindegewebsapparats auf andere Theile des spinalen Organs sich ausbreiten, ändert sich das Bild und unsere Erkenntniss von dem, was wirklich vorliegt.

Es sind aber Fälle zur Autopsie gekommen, in denen man im Rückenmark neben der echt tabischen Degeneration syphilitische Veränderungen der Gefässe und der Rückenmarkshäute fand, während intra vitam das klassische Bild der Tabes die Scene beherrschte.

Ich komme auf diese pathologisch-anatomischen Befunde noch kurz zurück, möchte aber vorher noch von einem Falle berichten, den ich gegenwärtig behandle.

#### Achte Beobachtung.

Frau B. Sch., 44 Jahre alt, Näherin, Frau eines Droschenkutschers, kam am 20. März 1900 in meine poliklinische Behandlung. Sie gab an, mit einem gesunden Manne verheirathet zu sein und ein 11jähriges gesundes Töchterchen zu haben (ich habe dieses Kind vor einigen Tagen untersucht, weil es an Kopfschmerzen litt, und nur eine Anämie feststellen können). Aborte wären nicht vorgekommen. Pat. lag 9 Jahre vorher in der Charité und hatte schon damals Tabes. Zwei Jahre später behandelte sie ein anderer Nervenarzt, abermals drei Jahre nachher wurde sie in der Charité klinisch und poliklinisch behandelt und namentlich wegen heftigen Kopfschmerzen am Kopfe elektrisirt, worauf sich ihre Beschwerden besserten. Die Pat. will nie krank gewesen sein, von einer syphilitischen In-

fection ist ihr nichts bekannt; sie leugnete auf eine ganz bestimmte dahingehende Frage, je mit einem anderen Manne Umgang gehabt zu haben.

Die Untersuchung ergab: Myosis, Pupillenstarre, Patellarreflexe fehlen, starkes Romberg'sches Symptom, Analgesie an den Beinen bis in die Oberschenkel hinauf, Gang nicht auffällig.

Die Pat. klagte über Rückenschmerzen und wurde längere Zeit mit Erfolg galvanisirt.

Am 1. November kehrte sie wieder und klagte, nachdem es ihr im Sommer ganz gut gegangen war, über druckartige Rückenschmerzen, welche sie Nachts mehr als am Tage belästigten, sonst war ihr Zustand unverändert. Aermalige elektrische Behandlung und Antifebrin waren wieder von Erfolg begleitet.

Anfang Februar 1901 war die Pat. wegen der Rückenschmerzen in meiner, wegen unerträglichen Hautjuckens gleichzeitig in dermatologischer Behandlung (Dr. Blaschko).

Anfang März hatten diese Beschwerden wieder nachgelassen, dafür klagte die Kranke über ausserordentliche heftige Kopfschmerzen, welche sich gegen Abend einstellten und eine Steigerung während der Nacht erfuhren, so dass die Pat. sehr herunterkam. Ich verordnete nun Jodkali in schwacher Lösung (20:500), was aber so schlecht vertragen wurde, dass jedesmal nach dem Einnehmen Erbrechen folgte. Die Kranke machte einen so bejammernswerthen Eindruck, dass ich einen Augenblick daran dachte, eine Schmierkur einzuleiten. Da es aber an jeglichen anderen Symptomen für cerebrale Lues fehlte, so verringerte ich die Jodkali-Dosis und liess unter allen Cautelen (in reichlichen Milchmengen nach der Mahlzeit) statt dreier Esslöffel drei Theelöffel täglich nehmen, die Gabe allmählich bis zu drei Esslöffeln steigern und hatte die Genugthuung, die Kranke nach 15 Tagen von ihren unerträglichen Schmerzen genesen und auch sonst erholt zu sehen.

Es dürfte wohl kaum einem Zweifel unterliegen, dass es sich hier um einen echt syphilitischen Kopfschmerz, wie wir ihn oft bei Syphilitikern isolirt auftreten sehen, gehandelt hat. Sehr bemerkenswerth ist, dass gerade in diesem Falle anamnestisch absolut keine Anhaltspunkte für eine vorangegangene syphilitische Infection zu gewinnen waren.

Wir sehen also hier bei einer Tabikerin, welche ihr Leiden schon etwa 10 Jahre mit sich herumträgt, plötzlich secundär-syphilitische Erscheinungen hervortreten. Es ist dies einer der Fälle, bei denen man zweifelhaft werden könnte, ob das Spinalleiden ein tabisches sei, und wo wenigstens der Verdacht entstehen könnte, dass es sich um Rückenmarkssyphilis handle. Indessen glaube ich, dass dem nicht so ist, denn die Tabes ist hier so klassisch ausgebildet, sie zeigt seit Jahren eine so deutliche Constanz in ihrem Verlauf, und es erinnert sonst so gar nichts an das Bild der spinalen Lues, dass man den Fall eben als Tabes mit intercurrenter secundärer Hirnlues auffassen muss.



Wenn ich nun zu den anatomischen Befunden von Tabes mit constitutioneller Syphilis am Centralnervensystem übergehe, so erinnere ich an die Beobachtung von Kuh<sup>1)</sup>, an die bereits oben citirte von mir selbst<sup>2)</sup>, an einen Fall von Hoffmann<sup>3)</sup> (klinisch und anatomisch Tabes, ausserdem specifische Hirnerkrankung bei der Autopsie), an je einen ganz ähnlichen von Minor<sup>4)</sup> und von Dinkler<sup>5)</sup>, von Nonne<sup>6)</sup>, von Sachs<sup>7)</sup>, zu denen noch ein zweiter Fall von Nonne<sup>8)</sup> aus der letzten Zeit (anatomisch: Tabes und Hirngummi) hinzukommt.

Meistens standen die Symptome der Tabes entweder während der ganzen klinischen Beobachtungszeit oder während gewisser Zeitperioden in so klassischer Form im Vordergrund des Krankheitsbildes, dass die Syphilis nicht diagnosticirt wurde und auch nicht erkannt werden konnte.

Es folgen nun die anatomischen Befunde von Syphilis in anderen Organen als dem Centralnervensystem, die bei der Section tabischer Leichen aufgefunden worden sind. Hier eröffnet — wie auf so vielen Gebieten der pathologischen Anatomie — Virchow<sup>9)</sup> den Reigen mit einer Beobachtung, die älter als ein Menschenalter ist: bei einem Falle von grauer Degeneration der Hinterstränge fand sich ein Gumma im Musc. longissimus dorsi, ausserdem eine Narbe am Introitus vaginae.

Alle folgenden Fälle — und es sind deren nur wenige — entnehme ich der oben citirten zweiten Arbeit von Nonne, so den von Duplaix<sup>10)</sup> (interstitielle syphilitische Processe in der Leber), einen Fall von Eisenlohr<sup>11)</sup> (neben Meningitis spinalis syphilitische Narben am Kehlkopf und Hepatitis — beides specifischen Charakters), endlich 4 Beobachtungen von Nonne<sup>12)</sup> selbst (Ostitis und Periostitis syphil. der Schädelknochen; Gumma in der Milz; Hepatitis specifica; syphilitische Narben

1) Kuh, Ein Fall von Tabes dorsalis mit Meningitis cerebrospinalis syphilitica. Arch. f. Psych. Bd. XXII.

2) l. c. S. 9.

3) Hoffmann, Verhandl. des naturhist. Ver. zu Heidelberg. N. F. IV. Bd. 4. H. 1890. 1. Juli.

4) Minor, Ztschr. f. klin. Med. 1891. S. 4.

5) Dinkler, Tabes dorsalis incipiens und Meningitis spinal. syphil. Ztschr. f. Nervenheilk. 1893. Bd. III.

6) Nonne, Archiv f. Psych. Bd. XXIV. 1892. S. 526.

7) Sachs, New-York medic. Journ. 1894. Jan. 6.

8) Nonne, Berl. klin. Wochensch. 1899. Nr. 15—17.

9) Virchow, Die krankhaften Geschwülste. Berlin 1864—65. S. 438.

10) Duplaix, Ann. de Dermatol. 1884. S. 219.

11) Eisenlohr, Arch. f. Psych. Bd. XXIII. S. 602.

12) l. c.

am Oesophagus) — das Ergebniss einer 14jährigen Erfahrung an grossen Krankenhäusern.

Etwas reichlicher ist die Ausbeute an Fällen von Tabes mit den Zeichen constitutioneller Syphilis schon bei Lebzeiten der Kranken. Rumpf<sup>1)</sup> allein hat von 8 Fällen berichtet. Er sah bei diesen Fällen von typischer Tabes folgende syphilitischen Erkrankungen, die ich der Reihe nach aufzähle: syphilitisches Geschwür auf der Mundschleimhaut; ulceröses Syphilid an der Stirn; breite Condylome am After; Syphilid am Oberschenkel und Hodensack; Condylome am After und Geschwür im Mastdarm oberhalb des Sphincters; Condylome am After, Geschwüre im Hals; nässendes Syphilom an den Beinen; Schuppensyphilid am Unterschenkel.

Strümpell<sup>2)</sup> sah eine Tabikerin mit florider Syphilis — es war dies die Ehefrau eines ebenfalls tabischen Mannes (s. o. S. 361).

Einen weiteren Fall hat Fournier beobachtet, wie ich aus einer Mittheilung Erb's<sup>3)</sup> entnehme.

Dieser letztere<sup>4)</sup> stellte ebenfalls bei einem tabischen Ehepaare an dem Ehegatten eine specifische Leukoplakie auf der Mundschleimhaut fest.

Ich habe diesen Fällen zwei eigene neue Beobachtungen hinzuzufügen.

#### Neunte Beobachtung.

C. M., 42 Jahre alt, Maurer, aufgen. am 12. Mai 1897.

Vor 20 Jahren Syphilis, wurde in der Charité sechs Wochen lang mit grauer Salbe behandelt, machte später keine Quecksilberkur mehr durch. Verheirathet seit 1883. 7 Kinder, keins am Leben, die meisten starben an Diphtherie, 1 Abort. 1895 Betriebsunfall: Bruch der linken Kniescheibe. Zwei Monate im Krankenhaus am Urban, sechs weitere Monate nachbehandelt. Im Krankenhause angeblich Decubitus. Heiserkeit seit 1884—85.

Herrn Dr. Paul Cohn, den der Pat. am Tage vorher aufsuchte und dem ich die folgenden Notizen zu danken habe, klagte M. über Blasenbeschwerden, welche schon einige Jahre bestehen sollten: urinirt am Tage selten und mit Mühe, Nachts Incontinenz, ca. 300 g Residualharn. Am Kreuzbein zwei handtellerergrosse Syphilide, aus grösseren und kleineren, z. Th. zerfallenen Knoten bestehend, in bogenförmiger Anordnung.

Mir klagte der Pat. noch ausserdem über Aufhören der Erection seit 12 Wochen, Mattigkeit in den Beinen und zusammenschnürendes Gefühl um die Brust Unsicherheit und Schwindel beim Gehen

1) Rumpf, Die syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems. Wiesbaden 1887.

2) l. c.

3) Erb, Volkmann'sche Vortr. N. F. Nr. 53. 1892.

4) Derselbe, Berl. klin. Woch. 1896. Nr. 21.

und Stehen, will auf der Strasse öfter gefallen sein, im Dunkeln stolpern, beim Waschen schwindlig werden.

Objectiv: Rechte Pupille weiter als die linke, Reaction auf Licht und Accomodation erhalten, rechter M. internus oculi bleibt zurück, kein Doppelsehen, Romberg'sches Symptom sehr stark, Ataxie beim Kehrtmachen, weniger beim Gehen. Sensibilitätsstörungen an den Beinen und am Rumpf, Psyche normal, Patellarreflexe fehlen. Nachdem 90 g Ung. ciner. verbraucht waren, ist das Syphilid unter Hinterlassung rother strahliger Narben verheilt, der übrige Befund unverändert.

#### Zehnte Beobachtung.

Frl. M. W., 26 Jahre alt, Näherin, aufgen. 30. August 1898.

1891 Syphilis, Papeln an den Geschlechtstheilen, mit 28 Spritzen grauen Oels behandelt. 1892 angeblich wegen neurasthenischer Beschwerden im Krankenhaus, keine spezifische Kur; sechs Wochen später Wiederaufnahme wegen nervöser Magenbeschwerden, bekam Quecksilber und Jodkali; October 1892 wegen rechtsseitiger Augenmuskellähmung in Behandlung; dann wieder wegen gastrischer Beschwerden im Krankenhaus. 1893 im Frühjahr Diphtherie. Seit 1895 wegen Naseneiterung öfter specialärztlich mit Quecksilberkuren behandelt, die aber schlecht vertragen wurden. Bis vorgestern fünf Wochen lang wegen „Schwäche in den Beinen“ im Krankenhaus (14 Tage lang Quecksilber, elektrische Bäder).

Subjectiv: Schwäche und Taubheit in den Knien, taumelnder Gang, Gürtelgefühl, Kopfschmerzen, schiessende Schmerzen in Armen und Beinen, Obstipation, beim Husten Urinträufeln.

Objectiv: Rechte Pupille weiter als die linke. Lichtreaction direct und indirect aufgehoben, Accomodationsbewegung erhalten, Augenbewegungen normal; Patellarreflexe fehlen; Romberg'sches Zeichen sehr ausgeprägt; atactischer Gang; allgemeine Hypästhesie; narbige Retraction der Nasenspitze.

Herrn Privatdocent Dr. Jansen verdanke ich folgende Mittheilungen über die Kranke: Alte tertiäre Nasenlues, grosse Perforation im Septum narium, links acute Mittelohreiterung.

Mit diesen drei Fällen, welche eines weiteren Commentars nicht bedürfen, steigt die Zahl der Beobachtungen von Tabes mit secundärer bezw. tertiärer Syphilis auf vierzehn.

## XXIV.

Aus dem Laboratorium für pathologische Anatomie des städtischen  
Krankenhaus zu Triest (Prosector Dr. FERRARI).

### Studien über die Pathologie des Ciliarganglions bei Menschen, mit besonderer Berücksichtigung desselben bei der progressiven Paralyse und Tabes. Vergleichende Studien mit dem Ganglion Gasseri und cervicale supremum. Bedeutung des Ciliarganglions als Centrum für den Sphincter iridis bei Menschen.

Von

**Dr. Alessandro Marina** (Triest).

(Mit Tafel XI.)

Diese Arbeit ist die Fortsetzung der zwei schon publicirten Studien, des klinischen: „Ueber multiple Augenmuskellähmungen etc.“<sup>1)</sup> und des experimentellen: „Ueber das Neuron des Ganglion ciliare.“<sup>2)</sup>

Ich muss mich hier aus Raumrücksichten auf das Allerwichtigste beschränken, ich werde also, die Ergebnisse meiner früheren Studien kurz recapitulirend, ein Resumé der Befunde am Menschen wiedergeben und auseinandersetzen, wie sich dadurch die Frage über die Centren der Pupillenbewegungen meiner Ansicht nach gestaltet. Den ganzen allgemeinen und kritischen Theil, sowie die Wiedergabe der Untersuchungsprotokolle lasse ich weg und verweise diejenigen, welche sich dafür interessiren, auf die ausführliche Originalarbeit, welche in italienischer Sprache in den von Herrn Prof. Bianchi in Neapel redigirten *Annali di Neurologia* Bd. 19 H. III u. IV, 1901 erschienen ist.

Nachdem ich im letzten Kapitel meines Buches die unsicheren und sich widersprechenden Befunde beim Forschen nach einem Centrum für den Sphincter iridis erörtert hatte, warf ich einen Ueberblick über das von mir gesammelte und geordnete klinische Material, welches 250 klinische Krankengeschichten umfasste, und kam zu dem Schlusse, dass die Bewegungen der Iris bei der grössten Mehrzahl der Krankheiten — Tabes, progressive Paralyse und Syphilis ausgenommen — selbst bei vorhandener Lähmung aller den Bulbus bewegenden Muskeln normal sind.

1) Marina, Ueber multiple Augenmuskellähmungen etc. Fr. Deuticke Leipzig-Wien 1896.

2) Derselbe, Das Neuron des Ganglion ciliare und die Centren der Pupillenbewegungen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1899. Bd. XIV.

Der pathologische Process bei jener oben erwähnten nosologischen Trias ist aber ein ausgedehnter: es handelt sich um eine centrale und periphere Nervenerkrankung, welche letztere gewiss eine sehr grosse Rolle spielt. Denken wir ferner, sagte ich, an die Wichtigkeit, welche eine Erkrankung des Rückenmarks für die Erweiterung, an die Bedeutung, welche das nie untersuchte Ganglion ciliare für die Verengung der Pupille haben könnte, ferner von welch' hohem Belang der Zustand des Opticus für den Reflex sein kann, so werden wir zu dem Schlusse kommen, dass auch ohne Läsion des Oculomotoriuskerns eine Lähmung der Pupillen bei diesen Krankheiten möglich ist.

Andererseits fragte ich mich, wie es möglich sei, dass bei angeborenen Ophthalmoplegien, bei der Ophthalmoplegia externa der Erwachsenen, bei einigen Formen der chronischen und acuten Bulbärparalyse constant, bei der Wernicke'schen Krankheit oft gerade die Centren für die interiore Musculatur frei bleiben. Giebt es einen Damm, welcher diese von den anderen Centren trennt?

Wenn wir sagen können, dass im Oculomotoriusstamm pupillenverengernde Fasern verlaufen — fügte ich hinzu —, können wir nicht ohne Weiteres annehmen, dass das hauptsächlichste Centrum im Oculomotoriuskern liegt; vom klinischen Standpunkt aus muss dem Ganglion ciliare, aus welchem die Ciliarnerven hervortreten, eine hohe Bedeutung zukommen. Besonders hervorheben konnte ich ferner jene Beobachtungen, bei welchen trotz Neuritis des Oculomotorius mit oder ohne Polyneuritis anderer Nerven die Pupillenbewegungen intact waren, was wieder als eine Stütze zur Annahme angesehen werden konnte, dass das hauptsächlichste Centrum für die Verengung der Pupillen nicht central, sondern peripherwärts vom Oculomotoriuskern sich befinden müsse, also im Ganglion ciliare.

Diese ganz neue Auffassung bedurfte zuerst einer experimentellen Prüfung, und die zweite Arbeit erbrachte eine glänzende Bestätigung der vom rein klinischen Standpunkte logisch deducirten Schlussfolgerungen.

Nach den an vier Hunden und neun Affen angestellten Nissl-Experimenten, ferner auch den Experimenten mit Nicotin kam ich zu folgenden Schlussätzen:

Da bei den Affen  $\frac{1}{8}$ — $\frac{1}{6}$  der Zellen des Ciliarganglions nach Kauterisation der Cornea degenerirt, so ist  $\frac{1}{8}$ — $\frac{1}{6}$  der Zellen sensorischer Natur und bei der Sensibilität der Cornea thätig.

Nicotin lähmt die sensorischen Zellen des Ciliarganglions nicht, weil diese nicht sympathische, sondern spinale Zellen sind.

Da in Folge der Exenteratio bulbi und der Neurectomia optico-ciliaris, also nach Verletzung der Nerven, welche auch die Binnenmuskeln des Auges innerviren, alle Zellen des Ganglions mehr oder

weniger degeneriren, so folgt daraus, dass die grösste Mehrzahl der Ganglienzellen eine motorische Function besitzt, eine Function, welche durch das physiologische Experiment (Nicotin) deutlicher hervortrat, nämlich die Innervation des Sphincter iridis.

Die Bernheimer'schen Kerne bei den Affen, welche dem Westphal-Edinger'schen Kern im vorderen Vierhügel entsprechen, habe ich im Gegensatz zu jenem Autor und in Uebereinstimmung mit Bach unversehrt gefunden.

Aus diesen Schlüssen folgt, dass das Ganglion ciliare bei Affen höchstwahrscheinlich wenig spinale, aber viele sympathische Zellen besitzt, ferner dass das Ganglion ciliare bei Affen wirklich ein Centrum der Pupillenbewegungen, ja nach meinen Experimenten sogar das einzige, wirklich nachgewiesene Centrum für die Pupillenverengung ist.

Ich muss gleich hervorheben, dass dieser letzte Satz missverstanden wurde. Einige Autoren meinen, ich hielte das Ganglion ciliare für das einzige Centrum des Sphincters; das ist nicht der Fall. Der oben wiedergegebene Satz bezieht sich nur auf die Ergebnisse meiner Experimente, berührt aber keineswegs die allgemeine Frage, ob es ein zweites Centrum giebt; ja in meiner experimentellen Arbeit habe ich mich Seite 408 und 410 zu Gunsten eines zweiten Centrums ausgesprochen.

Ich kann hier nicht auf die Kritik der vermutheten Centra, an die Unhaltbarkeit der Annahme, dass im oberen Cervicalmark ein Centrum für die Verengung der Pupille vorhanden sei, sowie auf alle anderen, sich anknüpfenden Fragen eingehen; ich verweise den Leser auf die Originalarbeit und gehe gleich auf das Resumé meiner am Menschen angestellten Untersuchungen über, welche ich in vier Gruppen theilte: Progressive Paralyse mit normalen Pupillenreactionen (13 Fälle), mit abnormen Pupillenreactionen (23 Fälle), Tabes (5 Fälle) und andere Krankheiten (29 Fälle).

Diese Studien wurden mir hochgradig erleichtert durch das freundliche Entgegenkommen meines besten Freundes, des Psychiaters Herrn Dr. Canestrini und seines Assistenten Herrn Dr. Menz, durch das Interesse des vor Kurzem zurückgetretenen Prosectors Herrn Dr. Pertot und seines Nachfolgers Herrn Dr. Ferrari, welcher jeden günstigen Fall mir zur Verfügung stellte. Allen diesen Herren spreche ich meinen verbindlichsten Dank aus.

Die Ergebnisse meiner Untersuchungen stelle ich in Folgendem kurz zusammen:

### Das Ganglion ciliare.

Da wir durch die ausgezeichneten Arbeiten von Schwalbe, Kölliker, Antonelli, D'Erchia u. s. w. über die Anatomie des Gang-

lions, seine Verbindungen und Anomalien vollständig im Klaren sind, so werde ich das Bekannte nicht wiederholen und mich auf einige wenige Punkte beschränken. Der auffallendste Unterschied zwischen dem G. ciliare des Menschen und jenem der Affen liegt in der Radix brevis, welche bei diesen Thieren so kurz ist, dass man fast den Eindruck hat, als wäre das Ganglion mit dem Nerven für den Obliquus inf. verwachsen; beim Menschen dagegen ist sie immer sehr gut entwickelt und zwei- bis dreimal dicker als die Radix longa.

Bei einem Falle war dieselbe plexiform; man sah ferner Nervenfasern aus der Oculomotoriustheilung in die R. longa eintreten und aus dem oberen inneren Pol des Ganglions konnte man einen durch Osmiumsäure sichergestellten Nervenfasern sehen, welcher an der ventralen Fläche des M. internus endete.

Was die Radix longa anbelangt, konnte man in einigen Fällen sicherstellen, dass ein Theil der Fasern oder das ganze Bündelchen im Ganglion selbst und zwar knapp an seinem inneren Rand verlief und dass auch in der Radix longa Cellulae aberrantes zu finden waren.

Von allen Autoren wurde schon das Vorhandensein von zerstreuten Zellen oder accessorischen Ganglien bemerkt; dieselben sind in der R. brevis in dem Anfangsstück der Ciliarnerven constant, während im Verlaufe derselben nur vereinzelte oder zu 2—3 gruppirte Zellen zu finden sind. Diese alle gehören demselben Haupttypus, also demselben System an, und sie nehmen in der That an den pathologischen Veränderungen des Hauptganglions Theil.

Wohl bekannt sind die Varietäten in der Lage des Ganglions, welches entweder etwas mehr nach vorn oder nach rückwärts liegt, sowie die der Grösse, und die wechselnde Zahl der zerstreuten accessorischen Ganglien und Zellen.

In einem Falle (Beob. 42) kostete es mich viel Mühe, einen merkwürdigen Befund zu erklären. Ich fand nämlich in einem Ganglion ciliare, etwa  $\frac{1}{3}$  desselben einnehmend, einen dreieckigen von derberem Bindegewebe und Ganglienzellen begrenzten Hohlraum; an Serienschnitten sah man diesen sich verengern, endlich durch das Bindegewebe förmlich ausgefüllt, in den folgenden Schnitten vollständig verschwinden und dem normalen Bilde des Ganglions weichen. Herr Prof. Griffini in Genua, welcher bei Gelegenheit die Güte hatte, einige meiner Präparate zu untersuchen, gab mir, wie mir scheint, die wahrscheinlich richtige Erklärung. Er nahm eine Depression des Ganglions sammt der Kapsel an dieser Stelle an; deswegen hatte man bei den Querschnitten zuerst die von der Kapsel und von der Substanz des Ganglions begrenzte Lücke; diese wurde natürlich immer kleiner, bis man zu der am Grund der Vertiefung liegenden Kapsel angekommen war; von da

aus kam selbstverständlich das normale Ganglion wieder zum Vorschein. Prof. Griffini konnte sich nicht aussprechen, ob wir es mit einem Artefact oder mit etwas Congenitalem zu thun hatten, noch weniger darf ich ein Urtheil abgeben und will nur den Befund hervorheben.

Auf die Histologie des Ganglions übergehend, finde ich meine Aufgabe sehr beschränkt, denn fast alle Arbeiten über das G. ciliare, die zahlreich und werthvoll sind, beziehen sich ausschliesslich auf dieses Thema. Die grosse Frage war immer die, ob das Ganglion ciliare spinal oder sympathisch ist. Für den Affen habe ich durch die Nissl'schen und die Experimente mit Nicotin sichergestellt, dass ungefähr  $\frac{1}{8}$  der Zellen spinaler, alle übrigen sympathischer Natur sind. Ich halte aber, was die Function anbelangt, wenig auf die Natur des Ganglions; die Gründe habe ich in meiner experimentellen Arbeit publicirt. Auf Seite 409 findet man Folgendes:

„Da bei fast allen Vertebraten der Pupillenreflex existirt, sei es bei Vögeln, bei welchen nach Holzmann die Ciliarganglienzellen spinaler Natur sind, sei es bei Katzen, bei welchen die Zellen sympathischer, sei es bei Hunden, bei welchen sie gemischter Natur sind, so folgt in logischer Weise, dass der sympathische oder spinale Charakter der Zellen für die Function derselben gleichgültig ist, und dass die Function der Zellen nicht von dem Charakter derselben, sondern von ihrem peripheren Endorgan bestimmt wird. Ja, es ist vielleicht das Endorgan, wo der Nervenfortsatz sich ausbreitet, es sind die specifischen Reize diejenigen, welche den Abkömmlingen der Intervertebralganglien den Typus einprägen, nicht umgekehrt. Benda sagte vor Kurzem: „Diese (Herznerve) entstammen zwar den Spinalganglien, die schliesslich nur sensible Zellen enthalten, die Spinalganglien selbst gehen aber aus der gemeinsamen Anlage des Medullarrohrs hervor, das motorische und sensible Elemente enthält. Der Charakter der Ganglienzellen wird durch die Richtung und Verbindung der Zellenausläufer bestimmt.“

Bei einzelnen Autoren hat meine Meinung einen lebhaften Widerspruch hervorgerufen, die letzten Arbeiten bestärken mich aber in meiner Auffassung.

Barbieri<sup>1)</sup> unterscheidet zwei Gruppen der die Spinalganglien durchtretenden Nervenfasern: dicke, aus den hinteren Wurzeln stammende, die entgegen den bisherigen Anschauungen nicht mit Spinalganglienzellen in Verbindung treten, und zarte, dünne, von transparenter Beschaffenheit, die mit den Nervenzellen des Ganglions in Verbindung treten. Dieselben stammen, wie weitere Untersuchungen ergeben haben,

1) Barbieri, Acad. de sciences. 10. April 1901. Berl. klin. Woch. Literatur-Auszüge 1900. Nr. 57. S. 55.



von den Rami communicantes des Sympathicus her, so dass man also von jetzt an die Spinalganglienzellen zu dem sympathischen Nervensystem rechnen muss.

Calugaraneau und Henri<sup>1)</sup> durchschnitten bei drei Hunden die Nerven und vernähten das centrale Ende des Vagus mit dem peripheren des Hypoglossus und umgekehrt. Die Function des Hypoglossus trat in allen drei Fällen, die des Vagus in einem gar nicht, im zweiten theilweise, und im dritten vollkommen wieder ein. Wenn man bedenkt, dass der Vagus ein gemischter Nerv ist, wird man leicht überzeugt sein, wie wichtig diese Versuche sind, weil dieselben auch die Promisquität der Zellenfunction beweisen.

Das vorausbemerkt, glaube ich sagen zu können, dass das G. ciliare beim Menschen verschwindend wenig Zellen von ausgesprochenem reinen sympathischen Typus besitzt, wenigstens so weit man in Präparaten, welche nach Nissl angefertigt worden sind, sehen kann; die Golgische Methode gab mir kein befriedigendes Resultat. Die Zellen sind den grossen runden Zellen der sympathischen, den kleinen und mittleren der spinalen und Gasserschen Ganglien ähnlich, sie enthalten aber nicht so viel Pigment wie die ersteren und vielleicht etwas mehr als die zweiten; mit Bestimmtheit kann ich aber den letzten Satz nicht aussprechen. Das G. ciliare würde vielleicht ein Zwischenglied zwischen sympathischen und spinalen Ganglien sein. Man sieht ferner hie und da an den Zellen einen chromatinarmen Fleck, welcher wahrscheinlich den Ursprung eines Nervenfortsatzes darstellt; dieser Befund mahnt jedenfalls bei der Beurtheilung partieller Chromatolyse zur Vorsicht. Ich habe an einigen Zellen des Falles Nr. 43 ein bis zwei Fortsätze, welche sicher keine Kapselfasern waren, aus dem Zellkörper, manchmal nahe an einander entspringen und durch die Kapsel weit zwischen den Bindegewebsfasern des Ganglions sich erstrecken gesehen; ich werde auf diesen Befund bei der Besprechung des G. cerv. sup. noch zurückkommen.

Sowohl bei Affen als beim Menschen geht die Radix brevis baumförmig in das Ganglion hinein, lässt sich bis nahe an die Ganglienzellen verfolgen, während die Ciliarnerven ebenfalls mit baumförmig verzweigten Nervenfasern anfangen, welche die Wurzeln derselben bilden.

Bei der Untersuchung eines Malariafalles hatte ich die glückliche Gelegenheit, die Gefässversorgung des Ganglions gut studiren zu können, weil die Gefässe viel Pigment enthielten. Prof. Griffini meinte, das Pigment wäre nicht frei, sondern in den Plasmodien eingeschlossen, welche aber in Folge der für die Darstellung derselben unpassenden

---

1) Calugaraneau et Henri, Journ. de la Physiol. et de la Pathologie gen. T. XII. p. 709. 1900. Berl. klin. Woch. Literatur-Auszüge. 1900. Nr. 47.

Fixation und Färbung unsichtbar geworden seien. In diesen Präparaten konnte ich mich von der reichen, bis an die Zellkapsel reichenden Gefäßversorgung überzeugen.

Und nun zu den pathologischen Befunden. Barbacci<sup>1)</sup> bemerkt ganz richtig: „Für die pathologische Untersuchung der menschlichen Organe fehlt die genaue Fixirung der menschlichen Aequivalentform, ist die Zeit zwischen dem Tod und der Bergung der Objecte in der Fixirlösung in jedem Fall anders.“ Deswegen ist es auch so schwer, ein Urtheil abzugeben, ob eine Zelle oder eine Zellgruppe pathologisch verändert ist oder nicht. In solchen Fällen behilft man sich gewöhnlich mit dem Vergleich mit anderen Zellgruppen, um wenigstens das Aequivalent für diesen speciellen Cadaver zu gewinnen; auch habe ich deswegen in fast allen Fällen die Gasser'schen und sympathischen Ganglien untersucht. Damit ist aber für das Ganglion ciliare die Sache noch nicht erledigt; wir wissen, dass jede Zellgruppe, um so mehr jedes Ganglion bei der Fixation und Färbung sich anders verhält, und wir haben schon bemerkt, dass das G. ciliare vielleicht ein Mittelglied zwischen spinalen und sympathischen Ganglien darstellt, folglich sich einer Sonderstellung erfreut. Für fast alle nervösen Organe wurden wohl genaue Bilder für die verschiedenen Fäulnisgrade bestimmt, das Ganglion ciliare ist aber freilich nicht untersucht worden, und ich musste Vorstudien auch in diesem Sinne machen.

Der Begriff normal muss also immer relativ genommen werden, denn das Kranke bei Menschen können wir nicht. In jedem Präparat findet man z. B. ein paar Zellen, welche Chromatolyse oder Pyknomorphismus zeigen, das ist aber keine Degeneration, ich spreche von chromatolytischer oder pyknotischer Degeneration, obwohl man vielleicht Reaction sagen sollte, wenn die Rarefaction oder die Verdichtungsstände der Zelle so weit vorgeschritten sind, dass die Zelle schwer beschädigt, atrophisch, fast unkenndbar, und der Kern mehr oder weniger alterirt ist. Damit ein Ganglion als pathologisch verändert gelte, muss ferner die Chromatolyse oder der Pyknomorphismus viele Zellen treffen; natürlich sind die Grenzen schwankend, und das ist die Ursache, warum ich nicht immer entschieden schreiben konnte: Das Ganglion ist normal oder nicht.

Ich unterscheide eine chromolytische und eine pyknotische Degeneration, weil es eben scheint, dass diese zwei Formen zwei Arten von Zelldegenerationen oder -Reactionen darstellen; diese Annahme schliesst jedoch nicht aus, dass die zweite Alteration der Zelle mit der ersten in einem gewissen Zusammenhang steht. Es kann nämlich zu einer Re-

1) Barbacci, Die Nervenzelle und ihre anat.-physiol. u. pathol. Beziehungen nach den neuesten Untersuchungen. Centralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anatomie. 1899. X. Bd.

traction der Chromatinschollen von der Peripherie gegen den Kern zu kommen, wobei sich eine chromatinfreie, periphere ringförmige Zone bildet (bandförmige, periphere Chromatolyse, Fig. 2, Zelle *b*); die Zelle kann sich aber nachher unter Schwund des lichten Saumes zusammenziehen, ein dunkelgefärbtes, etwas geschrumpftes Gebilde, mit um den Kern angehäuften Chromatinschollen darstellen; ja, wenn die Zelle weiter schrumpfen würde, können jene Bilder entstehen, welche man pyknotische Degeneration oder Sklerose oder dunkle Atrophie nennen kann. Der Zustand kann natürlich auch im ersten Stadium stehen bleiben, wie in Fig. 2, Zelle *b* gezeichnet ist; solche Bilder findet man in der That nicht gar so selten in den nervösen Centralorganen beim Menschen.

Ich ziehe vor, die Veränderungen bei Tabes und progressiver Paralyse ganz zuletzt zu besprechen, um früher eine feste Basis mit unzweideutigen Befunden zu gewinnen.

Ich werde mit Fällen anfangen, welche sehr klar sind, zuerst mit den Befunden bei einem zwei- und einhalbjährigen Kinde (Beob. 56), welches bei Lebzeiten mit einem alten einseitigen Leucoma adhaerens behaftet war, einem Process also, welcher sowohl durch die primären pathologischen Veränderungen, als durch die cicatriciellen Nervenzerstörungen geeignet war, Secundärveränderungen im Ganglion selbst hervorzurufen. Es ist wahr, dass es sich auch um eine Meningitis tuberculosa handelte; der Zustand des anderen Ganglion aber wird uns später als Vergleich dienen.

Die Ciliarnerven des leukomatösen Auges waren viel dünner, als es gewöhnlich der Fall ist (atrophisch), ausserdem die Degeneration so weit vorgeschritten, dass das Myelin in vielen Nervenbündeln fehlte. Das Ganglion zeigte sich in toto atrophisch, die Zellen waren missgestaltet, zu dunklen Flecken umgewandelt, fast immer war der Kern verschwunden, viele Elemente fehlten und an ihrer Stelle sah man ein Conglomerat von Bindegewebs- und Endothelkernen. Das intercelluläre Bindegewebe verdickt, die Kerne vermehrt. Der Zustand dieses Ganglions kann keinem Zweifel unterliegen: es handelte sich um eine schwere Alteration, welche merkwürdigerweise nicht das Endstadium der centralen Chromatolyse (primäre Affection der Nerven), sondern der Pyknomorphie darstellte.

Besprechen wir jetzt den Befund in einem Falle von orbitalem Abscess nach Caries des Os zygomaticum (Beob. 68). Alle Ciliarnerven sind stark degenerirt. Die Ganglienzellen zeigten eine schwere allgemeine chromatolytische Degeneration, welche bis zur Achromatose führte, mit Verlagerung oder Verschwinden des Kerns; viele Zellen waren ausserdem so geschwollen, dass man vielleicht diese Schwellung für jene Erscheinung verantwortlich machen kann, welche ich mit dem Aus-

druck bezeichnet habe: „es scheint, als ob das Kernkörperchen an die Peripherie gedrängt und dabei plattgedrückt wäre“.

Endlich ein dritter Befund bei dem sarkomatösen Tumor der Orbita (Beob. 68). Obwohl derselbe das Ganglion frei gelassen hatte, fand man alle Stufen der Chromatolyse bis zur Achromatose mit Missgestaltung der Zelle, Verschwinden oder Verzerrung des verkleinerten Kerns, ferner dunkle unkenntliche kernlose Flecken, welche das vorgeschrittene Stadium der pyknotischen Degeneration darstellten; nicht eine Zelle war normal.

In diesen drei Fällen, in welchen eine periphere Erkrankung (Bulbus, orbita) das Ganglion lädirte, fand man alle drei Haupttypen der Degeneration, nämlich die Pyknomorphie, die chromatolytische und zuletzt eine wahrscheinlich durch Circulationsstörung bedingte Mischform beider.

Etwas anders gestaltet sich die Sache in einigen Fällen, wo der Process weder den Bulbus noch den Orbitalinhalt, sondern das Ganglion resp. das Nervensystem acut und gewaltig getroffen hatte.

Fangen wir mit dem Befunde bei Rabies (Beob. 70) an. Die zwei schon geschilderten Veränderungen findet man in fast allen Zellen, bei wenigen aber reicht die Chromatolyse bis zur Achromatose. Der Grund liegt wahrscheinlich in dem Umstande, dass die Chromatolyse und die Atrophie der Zellen gleichen Schritt hält, so zwar, dass mit der chromatischen Substanz auch die Zellen mit Kern und Kernkörperchen verschwanden. Die Pyknomorphie hat nur einen mässigen Grad erreicht, meistens ist der Kern noch bemerkbar, einige Zellen sind jedoch zu einem dunklen Fleck reducirt. Dieses Ganglion kennzeichnet sich aber durch eine merkwürdig reiche Einwanderung von Kapselendothelien, ganz so, wie es van Gehuchten und Nelis<sup>1)</sup> in den Spinalganglien und in dem G. jugulare vagi als charakteristisch bei Rabies gefunden haben. Man kann genau alle Stadien verfolgen: Einwanderung mehrerer Endothelien in den pericellulären Raum, Haften derselben an der Zelle, Atrophie derselben und Substitution von Endothelknäueln an Stelle des verschwundenen Elements. Man kann aber ganz gut unterscheiden, dass einige Zellen nicht durch Wucherung von Endothelien, sondern durch einen selbständigen Process degeneriren und atrophiren. Ich will mich nicht in die Frage vertiefen, ob die Einwanderung der Endothelien (van Gehuchten) oder die selbständige Degeneration der Zelle (Babes) das für Lyssa charakteristische Bild darstellt. Hier sind beide Processe ganz gut von einander zu unterscheiden und zu finden. Bemerkt sei noch, dass die Ciliarnerven normal waren.

1) Diagnostique de la rage. La Presse med. 1900. Nr. 19. S. 113.

Wir werden später sehen, dass man dieser von den Endothelien der Kapsel ausgehenden phagocystischen Function nicht exclusiv bei dieser Krankheit begegnet, man findet sie auch bei anderen Affectionen, in einem so hohen Grade jedoch wohl selten. Ich will noch hervorheben, dass keine selbständige oder secundäre Degenerationsform der Zelle für die eine oder die andere Krankheitsgruppe charakteristisch ist; man kann Zellalteration aller Art in verschiedener Ausdehnung und Intensität, bei den verschiedensten hier studirten Krankheiten finden.

In einem Falle von nicht traumatischem Tetanus war die Hälfte der Zellen der Ciliarganglien durch Chromatolyse und Pyknomorphie stark beschädigt. Missgestaltung der Zelle, Verkleinerung des Kerns, schwere Färbbarkeit des Kernkörperchens waren überall zu beobachten auch in diesem Falle konnte man eine allerdings mässige Einwanderung von Kapselkernen wahrnehmen.

Hervorheben muss man noch den Befund in einem Falle von acuter gelber Leberatrophie. Bei einem Achtel der Zellen fand man eine starke Einwanderung und zwar nicht von Endothelien, sondern von Leukocyten, welche theils in das intercelluläre Bindegewebe, theils aber in den pericellulären Raum eintraten, an der Zelle hafteten und diese zur Atrophie führten. In den anderen zwei Fällen derselben Krankheit fand man nichts Aehnliches. Im ersten waren die Zellen normal, im zweiten Falle zeigte etwa  $\frac{1}{4}$  der Elemente eine starke,  $\frac{1}{4}$  eine leichte Chromatolyse mit Alteration des Kerns.

Wir sehen also in dieser zweiten Gruppe zwei neue Factoren der Degeneration eintreten: die Einwanderung von Kapselendothelien und von Leukocyten; die Haupttypen der Degeneration, nämlich die selbständige Chromatolyse und Pyknomorphie blieben aber fest.

Eine starke pyknotische Degeneration und Chromatolyse bis zur Achromatose fand man in einzelnen Zellen bei einem schwer erklärbaren Falle: bei einer Frau, welche bei Lebzeiten alle Symptome der Addison'schen Krankheit darbot, während die Obduction eine Peritonitis purulenta klarlegte und die mikroskopische Untersuchung der Nebennieren normale Verhältnisse zeigte. Ich werde noch einmal Gelegenheit haben, auf den Fall zurückzukommen, hier sei noch bemerkt, dass bei vielen Zellen eine Einwanderung von Kapselendothelien stattgefunden hatte.

Einzeln steht der Befund bei einer chronischen, ausgebreiteten Tuberculose. Hier war die Hälfte der Ciliarnerven und der Zellen des Ciliarganglions chromolytisch oder pyknotisch degenerirt, während bei einer gewöhnlichen Tuberculose (Beob. 57) und bei einem

anderen Fall von subacuter und sehr ausgebreiteter Tuberculose die Befunde normal waren.

Bei der Meningitis tuberculosa fand man in ungefähr  $\frac{1}{4}$  (Beob. 56), oder in der Hälfte (Beob. 55) der Zellen beide Hauptformen der Degeneration. Im Fall 55 war der Unterschied zwischen diesem und dem anderen Ganglion, welches durch das Leukom so stark gelitten hatte, augenscheinlich, denn die Degeneration war bei dem Ganglion des gesunden Auges weder so allgemein noch so tiefgreifend wie bei dem anderen.

Ein dritter Fall von Meningitis tuberculosa (Beob. 58) giebt mir Gelegenheit zu einer neuen Gruppe überzugeben, nämlich der der Gehirntumoren. In diesem Fall war die Meningitis tuberculosa mit einem sehr grossen Solitärtuberkel complicirt (richtiger umgekehrt), welcher, von der vorderen Seite der vorderen Vierhügel bis zum Chiasma, beide Thalami einnehmend, reichte. Bei der Untersuchung der Ciliarganglien fand man ausser einer bis zur Achromatose reichenden Chromatolyse mit Verschiebung und Verkleinerung der Kerne, ausser einer plättchenförmigen Atrophie der Zelle (über welche ich mich in meiner experimentellen Arbeit ausgesprochen habe), einen noch nicht erwähnten Befund. Die Zellkapsel war derart verdickt, dass Herr Dr. Ferrari die Aehnlichkeit mit der Verdickung der Glomeruluskapsel bei gewissen Formen der chronischen Nephritis hervorhob. Man würde freilich sehr geneigt sein, diese Erscheinung der doppelten schweren Affection zuzuschreiben, das wäre aber falsch, denn einen, wenn auch nicht so ausgesprochenen Befund konnte ich bei einer acuten Creolinvergiftung (Beob. 43) beobachten, bei welcher die Ganglienzellen nichts Pathologisches darboten. Für diese Kapselverdickung habe ich keine Erklärung.

Keine besonderen Befunde gaben mir die Ciliarganglien bei Tumoren eines Thalamus und eines Parietallappens. Nicht auf den Tumor allein ist, meiner Ansicht nach, folgender Befund zu beziehen: Man fand eine sehr ausgebreitete und tiefgreifende Chromatolyse der Zellen beider Ciliarganglien mit die Zellwand stark ausbuchtenden Kernen. Es handelte sich um ein Sarkom der Hypophyse und des Keilbeinkörpers mit Compressionsatrophie des Chiasma und mikroskopisch sichergestellter vollständiger Atrophie beider Optici. Ich glaube, man muss diese Atrophie für die schweren Befunde in den Ciliarganglien verantwortlich machen und nur indirect den Tumor. Eine sehr vorgeschrittene Chromatolyse beherrschte das Bild in einem Falle von Malaria, welcher in Coma aufgenommen wurde. Ich kann aber auf eine specielle Form der Chromatolyse, wie ich sie in diesem G. ciliare fand, kein grosses Gewicht legen, ich meine auf das ringförmige Ueberbleibsel von Chromatin an der Peripherie, weil dieser Befund auch bei der einfachen Fäulniss beobachtet wurde.

Negativ fielen die Untersuchungen bei einem enormen Hydrocephalus internus (Beob. 64) aus, da die leichte Rarefaction des Chromatins bei einem zehn Monate alten Kinde möglicherweise von der Unvollständigkeit der Entwicklung dieser Zellenbestandtheile abhängig sein kann. Normal war ferner der Befund bei einer Pneumonie (Beob. 51), bei Affectionen der Circulationsorgane, bei einigen Affectionen des Gehirns, des Rückenmarks und der Nieren und in einem Falle von Meningitis purulenta.

Gehen wir jetzt zu den Befunden bei der Tabes über. Eine Verminderung der Zahl der Zellen ist im Falle 37 und vielleicht auch in anderen Fällen wohl anzunehmen, das Hauptergebniss ist aber die chromatolytische Degeneration der Zellen, welche auch in sechs Stunden nach dem Tode fixirten Organen zu finden ist (Fig. 3, Taf. XI). Oft ist die Chromatolyse eine partielle; man sieht nämlich an einem Pole der Zelle eine karge blasse Verdichtung chromatischer Substanz, welche den verschwommenen verkleinerten Kern förmlich mitgezogen hatte; manchmal ist die Zelle zu einem bläulichen Plättchen reducirt. Wenige Zellen sind verhältnissmässig normal, viele dagegen missgestaltet; hier und da ist eine mässige Einwanderung von Kapselendothelien zu finden, so dass man den Eindruck gewinnt, es wäre die Einwanderung eher Folge, als Ursache der Zelldegeneration und -Retraction. Selten konnte man eine centrale Chromatolyse constatiren, vielleicht weil das periphere chromatische Band um die lichte centrale Zone so blass und chromatinarm war, dass man vielmehr von einer totalen Chromatolyse sprechen konnte. Viele Kerne fand ich noch central gelegen, sie sahen aber meistens verkleinert, nur wenige geschwollen aus; kleiner und wenig gefärbt war das Kernkörperchen, sehr spärlich oder fehlend die acidophilen Schollen. Die pyknotische Degeneration ist viel weniger ausgebreitet, aber intensiv, da selbe bis zu den unförmlichen dunkeln Flecken reichte. Meistens findet man das Bindegewebe verdickt, die Kerne etwas vermehrt, die intergangliären Nervenfasern nicht deutlich alterirt.

Die Befunde der Ciliarganglien bei der progressiven Paralyse kann ich mit wenigen Worten zusammenfassen, denn während bei normalem Verhalten der Pupillen die Ciliarganglien normal gefunden wurden (Fig. 1), begegnete man in Fällen mit abnormer Pupillenreaction mehr oder weniger schweren, sich immer wiederholenden Veränderungen, nämlich partieller, fleck- oder bandförmiger, selten centraler Chromatolyse, Atrophie bis zur Plättchenform oder gar bis zum Schwund der Zelle reichend. Der Kern, wenn er vorhanden ist, verkleinert, mehr oder weniger verschoben, durch chromatische Schollen oft verdeckt, das Kernkörper-

chen verkleinert, blass, manchmal unter den spärlichen acidophilen Schollen unkenntlich; in vielen Zellen waren Kern und Kernkörperchen als ein homogener, tiefroth gefärbter Fleck zu finden (Ehrlich'sche Methode). In vielen Elementen konnte man ferner alle Stadien der pyknotischen Degeneration verfolgen. In einigen Fällen fand man die Chromatolyse, in anderen Fällen mehr die Pyknomorphie überwiegen und zwar unabhängig von der Fixationsmethode und dem gewöhnlichen Fäulnisgrad. Verhältnissmässig selten konnte man Vacuolisation der Zellen und Einwanderung von Kapselendothelien constatiren, welche letztere ich so wie bei der Tabes deuten möchte. Das Bindegewebe war selten verdickt, die intergangliären Nervenfasern normal. Sehr selten begegnete ich jener Lagerung des Chromatins, die ich als „orientation à coup de vent“ in meiner experimentellen Arbeit beschrieben und so oft gefunden habe.

Wenn es mir erlaubt ist, die Processe bei Vergleichung dieser verschiedenen Gruppen zu deuten, möchte ich sagen, dass wir bei der Tabes und progressiven Paralyse mit einer chronischen, langsam verlaufenden Degeneration der Zellen zu thun haben. Bei den acuten Krankheiten dagegen, speciell bei jenen Processen, welche das Neuron des Ciliarganglions in der Orbita getroffen haben, bemerkte man einen gewaltsamen, die einzelnen Zellenbestandtheile vernichtenden Process. Man sah die Zellen entweder vollständig pyknotisch degenerirt oder atrophisch und in completer Achromatose, ohne Kerne oder mit Kernen, welche in einem Falle vielleicht der Turgescenz des Protoplasmas wegen an die Peripherie gedrückt erscheinen. Bei der Tabes und progressiven Paralyse dagegen atrophirte die chromatische Substanz nach und nach, dann erst die Zelle selbst — daher sah man so viele blasse Zellreste — oder es trat auch eine langsame Atrophie der Zellen sammt allen ihren Elementen ein.

#### Die Ciliarnerven und die Wurzeln des Ciliarganglions, die Ciliargefässe.

Die Zusammenfassung der Befunde ist mit wenigen Worten erledigt.

In dem schon besprochenen Fall von Tuberculose (Beob. 54) fand man eine stattliche Anzahl von Nervenfasern degenerirt, bei dem leukomatösen Auge war die Entartung eine allgemeine und hochgradige, theilweise erkrankt fand man die Ciliarnerven in einem Falle von Meningitis tuberculosa und Tumor der Vierhügel und bei einem Tumor der Hypophyse mit Atrophie des Sehnerven, selbstverständlich auch bei den acuten oder subacuten Erkrankungen des Orbitalinhalts.



Uns interessirt namentlich das Verhalten der Ciliarnerven bei *Tabes* und progressiver *Paralyse*. Die Befunde bei beiden Krankheiten sind sehr oft dieselben. Man findet alle Stadien der Degeneration und zwar bei *Tabes* in fast allen, bei progressiver *Paralyse* mit fehlerhaften Pupillenreactionen und positivem Befund im Ciliarganglion in den meisten Bündeln; manchmal sind die dünnsten terminalen, manchmal mehr die dicksten betroffen. Wo verhältnissmässig viele Nervenbündel normal waren, handelte es sich wahrscheinlich um die mitgenommenen *Ciliares longi*, welche, Fall 36 ausgenommen, constant normal gefunden wurden. Die *Ciliares longi* wurden aber nicht in so vielen Fällen für sich untersucht, dass man daraus mit Sicherheit einen allgemeinen Schluss ziehen könnte.

Die Wurzeln zeigten nie etwas Abnormes.

Die Art der Degeneration ist die gewöhnliche und bei Anwendung der 3 Hauptmethoden (24stündiges Verbleiben in 1 proc. Osmiumsäure, *Marchi* und *Weigert*) je nach der Schwere der Erkrankung charakteristisch.

Man wird natürlich gleich die Frage aufwerfen, ob bei *Tabes* und progressiver *Paralyse* früher das Ganglion oder die Ciliarnerven erkrankten, resp. ob das Ganglion in Folge der Degeneration der Ciliarnerven degenerirt oder umgekehrt. Auch wenn man sichergestellt hätte, dass die centrale Chromatolyse und nur diese als Reaction der peripheren Neuritis vorkommen würde, wäre die Antwort eine sehr schwierige; denn wie wir schon bemerkten, hat man bei diesen Krankheiten immer mit alten Processen zu thun, die Anfänge können wir nur in den günstigsten Fällen treffen. Jedenfalls glaube ich, dass man alle Möglichkeiten zugeben muss; es kann der Process im Ganglion und in den Ciliarnerven gleichzeitig anfangen, es kann früher das Ganglion und dann, oder in Folge dessen die Ciliarnerven degeneriren oder umgekehrt (im Falle 15 waren hauptsächlich die Ciliarnerven erkrankt); ich will aber doch meinen subjectiven Eindruck nicht verhehlen, dass nämlich in den meisten Fällen die Erkrankung im Ganglion angefangen hatte, denn auch da, wo alle Zellen degenerirt sind, kann man in dem einen oder in dem anderen Falle dennoch einige verhältnissmässig wenig entartete Nervenfasern finden, und zweitens weil in der grossen Mehrzahl der Fälle die Neuritis auf die *Ciliares breves* beschränkt war. — Die Ciliargefässe wurden normal gefunden, in einzelnen Fällen etwas erweitert.

#### Das Ganglion Gasserii.

Dieses und das folgende Ganglion wurden nur zur Controle untersucht; die Befunde sind jedoch so interessant, dass es wirklich lohnend wäre, ein systematisches Studium auch über diese Organe vorzunehmen.

Wie ich schon bemerkt habe, gehört das G. Gasseri dem spinalen Typus an. Man findet dieselben Formen, Grösseverschiedenheiten der Zellen, die gleiche Anordnung des Chromatins, dieselben morphologischen Eigenthümlichkeiten des Kerns, den gleichen Reichthum an Pigment.

Um eine gewisse Ordnung einzuhalten, werde ich mit der Lyssa anfangen. In etwa  $\frac{1}{8}$  der Zellen, also viel weniger als bei dem Ciliarganglion, war jene schon geschilderte specielle Einwanderung von Kapselendothelien bemerkbar, in ungefähr  $\frac{1}{5}$  chromatolytische und pyknotische Degeneration; noch dazu erweiterte, mit Blutkörperchen gefüllte Gefässe und ausgetretenes Blutpigment.

Beim Tetanus kennzeichnete sich das Ganglion durch eine vollständige Achromatose von  $\frac{3}{4}$  der Zellen bei meistens centralgelagertem Kern. Man konnte der Achromatose wegen mit den uns zu Gebote stehenden Tinctionsmethoden die Grundsubstanz studiren, welche deutlich wabenartig aussah. Bemerkt sei noch, dass dieses Ganglion das am meisten betroffene und dass die hauptsächlichste Krankheitserscheinung der Trismus war.

Eine auf  $\frac{1}{3}$  der Zellen beschränkte und nur in einzelnen Elementen hochgradige Chromatolyse fand man bei dem schon besprochenen Fall von Addison, respective Peritonitis purulenta; nur in wenigen Zellen zeigte sich Einwanderung von Kapselendothelien.

Schwer betroffen waren die Ganglien bei den zwei ersten Fällen von acuter gelber Leberatrophie (Beob. 65, 66): Achromatose in der Hälfte der Elemente, starke Schwellung einiger, Atrophie anderer Zellen, welche missgestaltet, glasig aussahen. Bei einigen Zellgruppen zeigte die chromatische Substanz die „orientation à coup de vent“. Die Kerne waren theils unsichtbar, theils verschoben, mit deutlichen Alterationen. Im zweiten Fall bemerkte man noch eine im intercellularen Bindegewebe ausgebreitete Einwanderung von Leukocyten; diese nahmen aber an der Zellentartung keinen directen Antheil; die Bindegewebskerne stark vermehrt. Im letzten Falle (Beob. 67) war die Chromatolyse in den Ganglienzellen sehr mässigen Grades.

In einem Falle von Meningitis tuberculosa bemerkte man nichts Besonderes, in dem zweiten war die Chromatolyse mässig, aber sehr ausgebreitet, und einige Zellen zeigten eine nicht ganz sichere Vacuolisation des Kerns. In der Beobachtung 58 (Meningitis und Solitärtuberkel) waren die Alterationen schwererer Art; denn die Chromatolyse bestand in  $\frac{2}{3}$  der Zellen, und eine stattliche Zahl derselben zeigte Achromatose und Missgestaltung; der Kern war jedoch central gelegen und scheinbar kaum alterirt. Es sei noch die Einwanderung von Lymphocyten in dem Bindegewebsnetz und um die Gefässe be-

merkt; hier war die Verdickung der Zellkapsel weniger ausgesprochen als im Ganglion ciliare.

Normale Verhältnisse zeigten die Gg. Gasseri bei den anderen Tumoren, sowie merkwürdigerweise bei einer Meningitis purulenta; sehr verbreitet dagegen war die Chromatolyse in dem Malariafall.

Wie vorsichtig man in der Beurtheilung des Causalnexus zwischen den Symptomen und dem pathologischen Befund sein muss, beweist die Achromatose dieses Ganglions bei Tetanus, dessen hauptsächlichstes Symptom der Trismus war. Die Annahme, dass der Trismus durch die schwere Läsion des Ganglions verursacht wurde oder umgekehrt, dass die Ganglienzellen Achromatose gezeigt haben, eben weil bei Lebzeiten ein so starker Trismus bestand, hätte scheinbar viel für sich; denselben pathologischen Befund haben wir aber auch bei der gelben Leberatrophie gehabt und es bestand kein Trismus.

Man könnte daran noch viele Bemerkungen anknüpfen; sie würden mich aber zu weit führen, deswegen gehe ich gleich zu dem Befund bei der Tabes und progressiven Paralyse über.

So viel mir bekannt ist, hat nur Tolotschinow systematische Studien über das G. Gasseri bei der progressiven Paralyse publicirt; ich kenne freilich dieselben nur durch Referate, denn das Original ist russisch. Er untersuchte 15 Fälle, 8 davon mit der Nissl'schen Methode, und fand, dass unter allen untersuchten nervösen Organen (Kerne der Gehirnnerven, Hirnstamm u. s. w.) die Gasser'schen Ganglien und jene des Vagus die am meisten betroffenen waren.

Ich habe 16 Fälle von progressiver Paralyse und 4 von Tabes untersucht. Bei drei Tabikern und drei Paralytikern fand man so weitgehende chromatolytische und pyknotische Alterationen, die Kerne so stark getroffen, dass man mit Sicherheit von einer Erkrankung der Ganglien sprechen konnte. Bei den anderen Fällen schienen einige Ganglien ganz normal zu sein und in einer dritten Reihe von Beobachtungen war der Befund zweifelhaft. Man fand nämlich einzelne Zellen chromatolytisch oder pyknotisch verändert, hier und da Vacuolisation; ein definitives Urtheil abzugeben war mir aber nicht möglich; denn wie schwer ist es, bei menschlichen Cadavern die Grenze des Pathologischen zu bestimmen! Man muss ferner auch die Artefacte in Betracht ziehen; in einem Ganglion (Beob. 19) fand man eine Menge vacuolisirter Zellen und alle waren geschrumpft, die Temperatur des Paraffinofens aber ist eine Stunde lang auf 70° gestiegen, der Befund hat also keinen Werth.

Die schwerste Alteration fand man bei einem im apoplectischen Anfall gestorbenen Paralytiker (Beob. 34). Man konnte Achromatose, Missgestaltung der Zellen, eine starke Einwanderung von Leukocyten,

Blutpigment in dem Gewebe und an anderen Stellen eine Menge von Kapselendothelien im Zellraum finden. Der Pigmentgehalt war im Allgemeinen in allen Zellen ein reicher; ich muss aber diesen Befund bei Erwachsenen für nichts Abnormes halten. Die intergangliären Nervenfasern, das intercelluläre Bindegewebe waren nicht besonders betroffen. Ich möchte zuletzt bemerken, dass die Gg. Gasseri in einigen Fällen, welche normale Pupillenreactionen zeigten, wenig oder gar nicht alterirt waren.

#### Ganglion cervicale supremum.

Ich brauche nicht auf die Histologie des Ganglions einzugehen. Die verschiedenen Zelltypen sind bekannt: nämlich die kleinen ovoiden, chromatinarmen Zellen mit excentrischem Kern, die mittelgrossen mit gleichmässig vertheiltem Chromatin und centralem Kern, einige grössere Zellen (Beob. 22) und die Uebergangsformen. Selten dagegen war jene bei den Affen so oft gefundene Anordnung des Chromatins in zwei Ringen, von denen der eine peripher, der andere central gelegen ist, zu finden. Ein gewisses Interesse bietet der Befund bei dem 10 Monate alten hydrocephalen Kinde (Beob. 64). In keinem anderen Ganglion fand man die ovoiden Zellen so reich an Chromatin und so arm an Pigment, wahrscheinlich wegen der in diesem Alter normalen Armuth an Pigment, welches sich später, vielleicht auf Kosten des Chromatins, bildet. In diesem Ganglion lagen die Kerne excentrisch und sahen grösser aus, als bei Erwachsenen. Ich halte diese Befunde bei einem 10 Monate alten Kinde für normal, da man in den Zellen keine Alteration beobachten konnte. Sehr selten, nur in 2—3 Fällen, fand man zweikernige Zellen, im Falle 27 sogar 2—3 solche Zellen in jedem Schnitt, im Falle 37 nur eine Zelle.

Ein bemerkenswerther, bei dem Ciliarganglion schon hervorgehobener Befund ist das Vorhandensein von langen, sich manchmal in zwei Aeste theilenden, die Zellkapsel durchbrechenden Fortsätzen, welche weit in das intercelluläre Bindegewebe eindringen wie man es bei einer Creolinvergiftung (Beob. 43), in einem Falle von Tuberkel des Thalamus (Beob. 59) und von Sarkom des Keilbeins und der Hypophyse (Beob. 61) fand. Im ersten Fall zeigte auch das G. ciliare dieselbe Eigenthümlichkeit, bei den Ganglien Gasseri dagegen konnte ich so etwas nie beobachten. Dieser Befund ist schwer zu deuten. Dass es sich um wirkliche Nervenfortsätze handelt, scheint mir kaum zweifelhaft. Warum hat man aber diesen Befund in nur diesen 3 Fällen gehabt; wäre es möglich, dass eine acute Creolinvergiftung und ein Gehirntumor eine gemeinsame Ursache zur Entstehung solcher Bilder abgeben können? Ich glaube, die Krankheit hat mit diesen Ergebnissen gar nichts zu thun, eher denke ich, dass

die Fixation die Fortsätze zufälligerweise in jenem Zustande traf. Jedenfalls sind diese Befunde wichtig, denn sie geben uns eine gute Idee von der Länge, welche die protoplasmatischen Fortsätze erreichen können, sie unterrichten uns aber über ihre Zahl nicht, denn es ist nicht sicher, dass alle Fortsätze gefärbt und so gut entwickelt waren.

Wir haben schon von dem Pigmentgehalt gesprochen. Alle sympathischen Zellen sind mehr oder weniger, meistens stark pigmentirt, speciell die ovoiden Elemente; in diesem Umstande liegt auch manchmal eine besondere Schwierigkeit für die Beurtheilung der Chromatolyse, denn bei Thioninfärbung ist das Pigment schlecht sichtbar, und dieses kann eine Chromatolyse vortäuschen.

Wenn wir der schon beibehaltenen Ordnung folgen, so finden wir bei Tetanus die Hälfte der Zellen in Achromatose. Ich habe in diesem Falle bemerkt, dass viele Zellen pigmentirt waren; diese Worte sind aber immer entsprechend der Fixation und Färbung zu deuten; denn bei electiven Methoden würden gewiss alle Zellen pigmentirt gefunden. Die Kerne normal, die Gefässe dilatirt und strotzend mit Blutkörperchen gefüllt.

In zwei Fällen von acuter gelber Leberatrophie fand man normale Verhältnisse, in einem dritten (Beob. 65) Achromatose in ungefähr der Hälfte der Zellen; der Kern verschwommen, die Gefässe in demselben Zustand wie bei Tetanus.

Den interessantesten Befund scheint mir Fall 52 dargeboten zu haben (klinisch Addison, pathologisch-anatomisch nur eine Peritonitis purulenta). Fast alle Zellen gehörten dem kleinen Typus an, die Pigmentation (bei Thioninfärbung) war so vorgeschritten, dass viele Zellen zu einem unförmigen Pigmenthäufchen reducirt waren; wo das Pigment nur einen Theil der Zelle einnahm, konnte man eine totale Achromatose und Fehlen des Kerns constatiren. Die charakteristische Erscheinung war aber durch die enorme Einwanderung von Kapselendothelien in den engen Pericellulärraum gegeben mit consecutiver Atrophie der Zelle und Substitution derselben durch einen Knäuel von Kapselendothelien. Dieser Process war viel vorgeschrittener und allgemeiner als in dem Ciliarganglion bei Rabies.

Die reinen Meningitiden haben keine bemerkenswerthe Alteration des Ganglion hervorgerufen; im Falle 56 waren einige Zellen in Achromatose, im Falle 58 (Meningitis tuberculosa und Solitär tuberkel) waren dagegen alle Zellen geschrumpft, viele in Achromatose, einige zu einem dunkelgelben Pigmentfleck reducirt, andere pyknotisch degenerirt, viele mit einem die Zellwand ausbuchtenden Kern, also durchaus ausgesprochene pathologische Veränderungen.

Schwere Alteration einer stattlichen Zahl von Zellen bot das Ganglion

bei einem 70jähr. Mann, welcher einer Insufficienz der Aortaklappen erlag (Beob. 47). Man fand Schrumpfung, fleckartige Atrophie der Zellen, starke Ausbuchtung der Zellwand durch den hier und da verkleinerten Kern, Verdickung des intercellulären Bindegewebes, dilatirte und strotzend gefüllte Gefässe.

Bei der Creolinvergiftung zeigte auch dieses Ganglion die schon besprochene eigenthümliche Verdickung der Zellkapsel.

Gehen wir jetzt zu der Tabes und progressiven Paralyse über.

Es wurden die Ganglien bei 4 Tabikern und 23 Paralytikern untersucht.

Bei den Tabesfällen fand man sowohl chromatolytische Veränderungen, welche bis zur Achromatose reichten, als auch Pyknomorphie; in dem Maasse aber, dass der Befund als sicher pathologisch angenommen werden konnte, nur bei zwei Tabikern. Bei den Paralytikern war das Ganglion in ungefähr  $\frac{1}{3}$  der Fälle normal;  $\frac{1}{3}$  gab zweifelhafte Ergebnisse und bei ca.  $\frac{1}{3}$  der Fälle konnte man mit Sicherheit eine Erkrankung des Organs annehmen.

Es scheint mir, dass, wo Pupillenstarre und eine deutliche Alteration der Ciliarganglien fehlten, auch das G. cerv. sup. weniger afficirt war, ich will aber nicht davon einen Nexus zwischen beiden Organen ableiten, um so weniger, als Hertel nach experimentellen Versuchen jeden Zusammenhang zwischen beiden Ganglien leugnete. Die Art der Veränderungen ist die schon bekannte und zu oft wiederholte, nur in einem Falle (34) reichte die Zellentartung so weit, dass die Zellen fast unkenntlich waren; die Kerne fehlten oder buchteten die Wand stark aus, es war ferner zu einer Einwanderung von Leukocyten in das Bindegewebslager und um die Gefässe herum, so wie bei dem G. Gasseri, gekommen.

Am Schlusse will ich noch auf die wiederholten Befunde von Mastzellen, welche in fast jedem Fall und bei allen drei Ganglien beobachtet wurden, aufmerksam machen. Auf ihre Bedeutung kann ich hier nicht eingehen, um so mehr, als dieselbe noch eine strittige Frage ist; sie waren unter den Nervenfasern und am Rande der Ganglien am leichtesten zu finden. Weniger frequent und immer zwischen den Nervenfasern sind die Corpora amylacea beobachtet worden.

Zu einigen Befunden anderer Autoren bei den sympathischen Ganglien und Nervenbündeln bei progressiver Paralyse werde ich nur bemerken, dass nach der Arbeit Angiolella's, welcher, soviel mir bekannt ist, der erste war, welcher pathologische Veränderungen nachwies, obwohl die Untersuchungsmethode vielleicht nicht ganz erschöpfend war, noch eine zweite bemerkenswerthe Publication von Hirschl erschienen ist. Dieser Autor beobachtete Degeneration der Ganglienzellen bei Fällen, welche während der Krankheit eine sympathische

Pupillenstarre dargeboten hatten, ferner Degeneration der markhaltigen Fasern, sowohl des Ganglions als des oberen N. sympathicus.

Roux stellte ferner eine starke Verminderung der kleinen und normal aussehenden grossen myelinisirten Fasern bei Tabes fest. Ich studirte in einigen Fällen die Organe auch von diesem Gesichtspunkte aus, und kann diese Befunde im Grossen und Ganzen bestätigen. Ueber den von Hirschl angenommenen causalen Nexus möchte ich mich wegen ungenügender Beobachtungen nicht aussprechen.

Ueber die anderen untersuchten Organe kann ich mich sehr kurz fassen. Bei einer Tabeskranken und einigen Paralytikern wurden die Spinalganglien studirt. Bei der grossen Mehrzahl der Tabiker waren dieselben verändert, nur sehr mässig im Falle 41. Eine schwere Läsion fand ich bei einem 70jährigen, an Nephrolithiasis gestorbenen Mann (der nicht an Tabes gelitten hatte). Man bemerkte nämlich einen starken Zellenschwund, die vorhandenen Zellen waren in Achromatose und atrophisch. Bei einigen Paralytikern fand man Alterationen von mehreren Spinalganglienzellen, ich konnte aber kaum von einer wirklichen Erkrankung der Ganglien sprechen, da ich nicht ausgedehnte Controlversuche vorgenommen habe.

Die Nn. oculomotorii, ausgenommen einen Fall von Tabes (37), normal.

Die Centralregion des Oculomotorius und die Gegend bis zum Ganglion habenulae wurden bei 4 Tabikern und 8 Paralytikern an Serienschnitten untersucht und mit Ausnahme des Tabikers Beob. 37 normal gefunden. Bei diesem waren viele Zellen in den verschiedenen Kernen, auch in den Westphal-Edinger'schen Gruppen, aber ohne Unterschied alterirt.

Die Untersuchungen des Opticus ergaben im Grossen und Ganzen — ausgenommen Fall 37 — keine bemerkenswerthen Alterationen. Ich will noch die Atrophie der Acusticuskerne und die Neuritis des N. acusticus bei dem alten Fall von Tabes (37) hervorheben, bei welchem vor vielen Jahren Herr Dr. Morpurgo eine wahrscheinliche Affection des percipirenden Organs gefunden hatte.

Das Rückenmark bei Tabes bot die gewöhnlichen Befunde, jenes der Paralytiker fast immer mehr oder weniger ausgesprochene Läsionen der Hinterstränge, manchmal auch der Seitenstränge, nur in zwei Fällen wurde trotz Unbeweglichkeit der Pupille und reflectorischer Pupillenstarre (Beob. 35, 29) das ganze Rückenmark normal gefunden.

#### Wichtigkeit der Ciliarganglien beim Menschen.

Wir haben festgestellt, dass in allen Fällen von progressiver Paralyse mit guten Pupillenreactionen die Ci-

liarganglien und -Nerven normal waren; in jenen Fällen dagegen, in welchen die Pupillen fehlerhaft reagierten, und bei Tabes wiesen die Ciliarganglien und meistens auch die Ciliarnerven eine mehr oder weniger ausgesprochene Erkrankung auf.

Wir wollen diese Behauptung näher analysiren. Dort, wo die Pupillenphänomene normal waren, zeigte sich auch das Ciliarganglion normal. Fig. 1 giebt uns eine Gruppe von Ganglienzellen eines solchen Falles wieder, und man sieht, dass sie dem Bilde entsprechen, das man gewöhnlich bei Cadavern findet; sie sind etwas retrahirt, das Tigroid ist aber gut ausgebildet, der Kern und das Kernkörperchen ziemlich central gelegen, von normaler Färbbarkeit und Grösse. Hie und da findet man freilich bei Ganglien, welche von menschlichen Cadavern stammen, einzelne Zellen in leichter Chromatolyse und vereinzelte Chromatinplättchen. Wie verschieden aber ist das Bild bei den Paralytikern mit starren Pupillen, bei welchen man unter stark alterirten nur einzelne normale, oder wenig von der Norm abweichende Zellen findet!

Wenn wir betrachten wollen, wie sich das Neuron des Ciliarganglions bei den verschiedenen pathologischen Zuständen der Pupillen verhält, so muss man sich immer den Umstand vor Augen halten, dass manchmal zwischen der letzten Untersuchung und dem Tode geraume Zeit, ja sogar ein Jahr verflossen war. Daher ist es möglich, dass während dieses Zeitraumes etwa träge Pupillen starr geworden sind, oder umgekehrt, dass in jenen, allerdings wenigen Fällen, bei welchen die Pupillenuntersuchung nur einmal stattfand, die Pupillen kaum ihren definitiven Zustand erreicht hatten. Ich meine: wir wissen aus einer von Tanzi<sup>1)</sup> stammenden Beobachtung, dass die Pupillenstarre vorübergehend sein kann, und dass nur später die vollständige definitive Pupillenstarre sich einstellt.

Jedenfalls habe ich nachweisen können, dass bei trägen Pupillen die Alteration des Ciliarneurons weniger vorgeschritten war als bei den Fällen, in welchen bei Lebzeiten starre Pupillen vorhanden waren. In der That konnte man in einem schon citirten Falle (Beob. 15), in welchem die Krankheit seit einem Jahr bestand und die Pupillenreaction träge war, nur eine Krankheit der Ciliarnerven, keine der Ciliarganglien feststellen, während man im Falle 26, welcher des langen Verlaufs der Paralyse wegen sehr interessant war, eine starke und allgemeine Degeneration der Ciliarnerven und -Ganglien fand.

Einen sicheren constanten Unterschied in den mikroskopischen

---

1) *Rivista di Patologia nervosa e mentale*. 1899. fasc. 9. p. 385.



Bildern zwischen Fällen mit Robertson'schem Phänomen und jenen mit starren Pupillen habe ich nicht nachweisen können; ich muss aber gleich betonen, dass in der grossen Mehrzahl der Fälle nicht alle Zellen degenerirt waren; eine geringe Zahl von Zellen und Ciliarnervenfasern zeigte sich relativ normal.

Dieser Befund könnte in der Weise erklärt werden, dass einige Zellen des Ciliarganglions beim Menschen centripetal leiten, wie ich, im Einklang mit Bernheimer, für die Affen angenommen habe; es ist aber auch möglich, dass wenigstens einige Pupillen nicht absolut starr waren. Wir wissen nämlich, dass man bei anscheinend starren Pupillen, durch gewisse Kunstgriffe in der Beleuchtung, doch eine Contraction des Sphincters erzielen kann, welche mit der Function jener noch erhaltenen Zellen in Zusammenhang gebracht werden könnte.

Man muss sich aber immer gegenwärtig halten, dass die Pupillenphänomene ein Product von verschiedenen Factoren sind. Die Contraction des Sphincter und das Fehlen derselben sind gewiss nicht immer von dem Zustand der Constrictoren allein, sondern auch von dem der Dilatatoren abhängig; je geringer der Widerstand ist, welchen der Dilatatorenapparat entgegenbringt, desto leichter kommen die Constrictoren zur Wirkung, desto wirksamer wird die Arbeit von wenigen normalen Zellen, oder die geringe Leistungsfähigkeit von mehreren erkrankten Elementen. Es kann also bei Erkrankungen des dilatatorischen Apparates auch bei einer Erkrankung der Constrictoren eine gewisse Thätigkeit des Sphincter möglich sein; es kann sogar, wegen der Tonicität der mächtigen Muskelbündel desselben, zu einer ständigen Contraction kommen, welche sogar zur Contractur führen kann. Diese Möglichkeit muss bei der Myosis der Tabiker in Betracht gezogen werden.

Ueber einen anderen Factor, welcher Aufmerksamkeit verdient, nämlich die Ganglienzellen der Iris, die von einzelnen Autoren gefunden worden sind, kann ich mich nicht aussprechen. Ich habe die Iris und die Ciliarprocesse untersucht, aber keine Ganglienzelle gefunden, ich leugne sie nicht, es ist möglich, dass das Pigment dieselben verdeckt oder die Entfärbungsmethode dieselben so geschädigt habe, dass sie unkenntlich geworden seien.

Aus Alledem erhellt, wie schwer man auf die Frage antworten kann, was für eine Intensität und Extension die Läsion der Zellen und der Nervenfasern der Ciliarganglien und -Nerven haben muss, um eine Pupillenhälmung zu bewirken. Die citirte Beobachtung 52 — klinisch Addison, pathologisch-anatomisch eitrige Peritonitis — zeigte uns bei Lebzeiten, vier Monate vor dem Tode, normale Pupillen, bei der Untersuchung fand man normale Ciliarnerven, aber eine Erkrankung von

ungefähr  $\frac{1}{3}$  der Ganglienzellen. Wir wissen aber nicht, wie die Pupillen in den letzten Monaten reagiert haben und was für eine Wirkung die zum Tode führende Krankheit, die Peritonitis purulenta, auf die Ganglienzellen gehabt hatte.

Zuletzt kommt noch der Umstand in Betracht, dass es uns vollständig unbekannt ist, was für eine Beeinträchtigung in der Function jenen Alterationen entspricht, die man mit der Nissl'schen Methode entdeckt, dort, wo die Zelle noch nicht die stärksten Grade der Entartung erreicht hat.

Ich habe ferner einzelne Fälle notirt, in welchen bei der letzten Untersuchung die Pupillen träge reagiert haben und das Ciliarganglion schwer alteriert war; bei der Nachforschung fand man, dass die letzte Untersuchung Monate oder ein Jahr vor dem Tode stattgefunden hatte; der scheinbare Widerspruch wird also dadurch aufgeklärt. Es ist vielmehr bezeichnend, dass einmal eine zufällige Verwirrung in dem Etiquettiren durch die mikroskopische Untersuchung richtig gestellt wurde. Die Erkrankung der Ciliarnerven, und zwar der kurzen, markirt noch mehr die Wichtigkeit der Befunde bei den Ciliarganglien, welche durch die Constanz und Ausbreitung der pathologischen Processe bei letzteren in Fällen von Pupillerstarre, im Gegensatz zu den anderen Befunden, bei den untersuchten Ganglien erhöht wird. Sehr überzeugend war ferner der Fall 17. Es handelte sich um eine einseitige reflexorische Lähmung der Pupille, und auf dieser Seite waren die Ciliarnerven und das Ciliarganglion erkrankt, das andere Ganglion war kaum lädirt.

Die Neuritis der Ciliarnerven wird vielleicht etwas ungewöhnlich erscheinen, denn die Beobachtungen von Neuritiden anderer Nerven sind bei der progressiven Paralyse gewiss sehr selten. Vielleicht liegt die Ursache darin, dass man nicht darauf untersucht hat. In der That hat Lenzi<sup>1)</sup> bei Paralytikern die Mittelform der EaR in Nerven entdeckt, welche normal functionirten, so zwar, dass der Autor diese Erscheinung als ein Fortschreiten des Processes auf die Nerven und Muskeln und als eine beginnende Entartung derselben deutet.

Das Neuron des Ciliarganglions hat nach Alledem eine grosse Wichtigkeit für die Pupillenlähmungen der Tabiker und Paralytiker erlangt; wenn man bedenkt, dass mehr als  $\frac{2}{3}$  aller Pupillenlähmungen bei diesen beiden Krankheiten vorkommen, so wird es gewiss einleuchten, wie das Ganglion ciliare sich mit einem Schub eine hohe Stellung in der Pathologie aller Pupillenlähmungen eroberte.

---

1) Lenzi, Della reazione elettrica neuromuscolare nella paralisi progressiva degli alienati. *Annali di neurologia*. 1900, fasc. VI. p. 413.

Nicht genug! Ich war durchaus nicht gefasst bei Tetanus, obwohl die Pupillenbewegungen gelähmt waren, dem Ganglion ciliare eine Rolle zuzumuthen; die Affection dauerte so kurze Zeit, das Nervensystem ist in toto bei einer solchen Krankheit so schwer getroffen, und doch waren die Ergebnisse so positiv, dass kein Zweifel möglich war!

Und wie überzeugend war der Befund bei Lyssa! Ich habe die Organe untersucht, nur weil meine Arbeit im Gange war; nie hätte ich geglaubt, etwas Pathologisches in dem Ganglion ciliare zu finden; denn die mydriatische Pupillenstarre war bei einer solchen acuten Erkrankung des Centralnervensystems nicht befremdend, und die Arbeiten von van Gehuchten und Nelis waren noch nicht publicirt oder nicht zu meiner Kenntniss gelangt. Was für eine Läsion konnte man dagegen in den Ciliarganglien constatiren!

Ich bin fest überzeugt, dass systematische Untersuchungen der Pupillenreactionen bei den verschiedenen Krankheiten, mit Untersuchungen des Ganglion ciliare gepaart, viele Ueberraschungen bringen würden; mir genügt, auf den positiven Befund bei einem Phthisiker hinzuweisen: Neuritis ciliaris und eine ziemlich ausgebreitete Entartung der Ganglienzellen der Ciliarganglien. Wie wenig wird die Pupillenuntersuchung bei Phthisikern, welche den traurigen Ballast der inneren Abtheilungen bilden, vorgenommen?

Die Wichtigkeit des Ganglion ciliare für die Pupillenbewegungen beim Menschen wird durch diese Fälle noch verstärkt.

Gehen wir jetzt zu dem cerebralen Centrum, zu den Westphal-Edinger'schen Kernen über, dem einzigen, welches nach den neueren ausgezeichneten Arbeiten Bernheimer's die grösste Aufmerksamkeit verdient. Sie wurden immer normal gefunden, ausgenommen bei einem alten Tabiker, bei welchem eine Neuritis des Oculomotorius und Degeneration einer stattlichen Zahl von Zellen in allen Oculomotoriuszellgruppen gefunden wurde. Und diese negativen Befunde wurden immer von allen Autoren, wie ich schon auseinandersetzte, übereinstimmend hervorgehoben, so zwar, dass diese die Westphal-Edinger'schen Kerne als Pupillencentren nicht anerkennen wollen.

Ich habe mir deswegen immer die Frage gestellt: Wenn diese Kerne normal sind, und Tabiker und Paralytiker so oft Pupillenlähmung aufweisen, wo soll dieses Centrum stecken, welches bei Pupillenstarre constant erkrankt sein soll; irgendwo muss es doch sein. Nach diesen Studien schien mir ein Schleier von den Augen gefallen zu sein. Da ist das Centrum, das Ganglion ciliare ist das versteckte Organ, welches constant bei Pupillenlähmung erkrankt ist; man konnte es nicht finden, weil man es nicht untersuchte.

Die Ergebnisse dieser Untersuchungen würden aber nicht gegen die Existenz eines Pupillencentrums im Gehirn sprechen; ja durch diese Arbeit hat sogar die Möglichkeit, dass die Westphal-Edinger'schen thatsächlich jene Centren sind, viel gewonnen. Wir haben nämlich gefunden, dass bei Läsionen der Ciliarnerven bei den Affen nur das Ganglion ciliare degenerirte, und die Meinung ausgesprochen, dass vielleicht die Westphal-Edinger'schen Kerne nicht secundär erkrankten, weil die Degeneration das periphere Neuron nicht überschritten hatte; dasselbe kann auch bei den Tabikern und Paralytikern der Fall sein. Ja, sagte ich, nicht deswegen haben Cassirer, Panegocossi und ich selbst die Westphal-Edinger'schen Kerne normal gefunden, weil dieselben keine Pupillencentren sind, sondern weil die Degeneration auf das Ganglion ciliare beschränkt bleibt; somit würde der grelle Widerspruch zwischen den interessanten Ergebnissen der neuen Bernheimer'schen Experimente und den Befunden am Menschen erklärt.

Die menschliche Pathologie erlaubt uns aber noch keinen Triumph. Man muss erst erklären, wie es möglich ist, dass bei Zerstörung der Vierhügel durch Tumoren die Pupillenbewegungen doch vorhanden seien <sup>1)</sup>, man muss erklären, warum im Fall 58 nach einer Opticus-atrophie, die 7 Jahre dauerte, die Ciliarganglien stark, die Westphal-Edinger'schen Kerne gar nicht degenerirt waren, warum es Neuritiden des Oculomotorius giebt mit normalen Pupillarbewegungen u. s. w.

Wird man aber deswegen annehmen wollen, ein cerebrales Pupillencentrum existire überhaupt nicht?

Ich glaube im Gegentheil, ein cerebrales Centrum muss vorhanden sein; wo es liegt und welche Wichtigkeit es bei den Pupillenbewegungen hat, weiss ich nicht, aber die Existenz desselben ist mehr als wahrscheinlich.

Die verschiedenen Phänomene der nervösen Functionen spielen sich nie in einem einzigen Centrum ab, die Function ist immer ein Product vieler Centren und jedes einzelne verrichtet jenen Arbeitstheil, welcher ihm eigen ist, somit entsteht die Function durch die Summe dieser verschiedenen arbeitenden Zellgruppen.

Man könnte sich das Ciliarganglion als einziges Centrum nur so vorstellen: Angenommen, dass seine Ganglienzellen zwei Nervenfortsätze, einen peripheren (Ciliarnerv) und einen centralen (Rad. brevis u. s. w.) besitzen, dann sollten diese centralen Ganglienfasern entweder durch Contact oder durch fibrilläre Anknüpfungen mit den pupillären

---

1) S. meine Arbeit über die multiplen Augenmuskellähmungen, und Biancone, Dei tumori delle eminenze bigemine. Rivista di freniatria 1899. Vol. 25, fasc. 2—3.

Opticusfasern in Verbindung treten; die centralen Ganglienfasern würden dann eine centrifugale Leitung besitzen. Sie würden die Lichtreize vom Opticus dem Ciliarganglion zuführen, welche dann dort bearbeitet würden, um als Bewegungsimpulse zum Sphincter zu gelangen. In solchem Falle würde aber ein Tumor, welcher die Contactstelle beider Fasernarten, also vermuthlich die C. quadrigemina, die Gegend bis zum G. habenulae zerstört, jedenfalls eine Pupillenlähmung hervorrufen, und eine Degeneration des Ciliarganglions sollte eine Entartung der Radix brevis hervorrufen, was, wie wir gesehen haben, nicht den Fall ist.

Uns sind ferner zu viele Fälle bekannt, bei welchen die Zerstörungen der Corp. quadr. und der Oculomotorii von Pupillenlähmungen gefolgt waren, als dass man dieselben vernachlässigen könnte, um sich nur an die ziemlich zahlreichen Ausnahmefälle zu erinnern. Wir haben zu viele Fälle von ausgedehnten Gehirnerkrankungen, wie Hämorrhagien, Encephalitiden mit Pupillenstarre, um ein Centrum oder mehrere Centra im Centralnervensystem zu leugnen.

Auch in meinen Fällen habe ich den Eindruck gewonnen, dass hie und da entweder die Läsionen des Ciliarganglions nicht so stark gewesen wären, um die Pupillenlähmung bewirken zu können, oder die Ganglienläsion nicht so geringfügig, um die vorhanden gewesene normale Pupillenfunction zu ermöglichen. Die Annahme anderer Centren welche, wenigstens zeitweise, die Innervation der Iris bei Erkrankung des Ciliarganglions übernehmen, oder deren Läsion, trotz nur geringfügiger Erkrankung des Ciliarganglions, doch eine Pupillenstarre bewirkt, hätte viel Wahrscheinlichkeit für sich. Ueber diese Centren beim Menschen wissen wir aber sehr wenig und noch weniger über den Mechanismus der Pupillenbewegungen.

Was wissen wir Positives über jenes Grundphänomen, welches so oft die reflectorische Lichtreaction überdauert, über die Convergenzreaction? Man hat gesagt, es handelt sich um eine Mitbewegung, dies ist aber keine Erklärung. Man theilt ferner die vermuthlichen Pupillarkerne im Oculomotoriuskern in zwei Centren; dem einen theilte man die Licht-, dem anderen die Convergenzreaction zu. Eine Zeit hindurch schien diese Hypothese die Symptome zu erklären; da kam aber das Orbicularisphänomen, welches die Convergenzreaction überdauern kann; man sollte jetzt die Pupillkerne in drei Theile theilen, und wenn einige Fälle publicirt würden, bei welchen eine Myosis bei Contraction der Masseteren, wie ich es einmal beobachtet habe, die anderen Pupillenreactionen überdauernd, gefunden wurde, so wird es nothwendig sein, den Kern in vier Theile zu theilen.

Man hat gesagt: Das Orbicularisphänomen hat mit den Reflexen

nichts zu thun, es hängt mit der Ueberfüllung der Irisgefäße bei der Muskelcontraction zusammen. Es kann sein, Pilz aber nimmt einen Reflexvorgang an, denn das Orbicularisphänomen kann consensuell eintreten.

Mingazzini hat auf die Hypothese Galassi's hingewiesen, nach welcher das Phänomen von einer Neuritis im Restitutionsstadium abhängig sein sollte, in jenem Stadium also, bei welchem zuerst die willkürlichen Bewegungen zurückkehren. Kirchner stellt aber dem gegenüber, dass das Orbicularisphänomen oft bei Pupillenstarre alter Amaurotiker beobachtet wurde, bei welchen also von einer Restitutio keine Rede sein kann.

Die bekannte Annahme Mendel's, dass eine Verbindung zwischen Orbiculariscentrum im Pons mit dem Oculomotoriuskern existire, welche so ungezwungen die Erscheinung erklären würde, ist leider nicht durch eingehende Untersuchungen bestätigt worden.

Und dann haben wir die von Minerbi beobachteten Reactionen der Pupillen beim Weinen und jene nach tactilen und thermischen Reizungen des Auges, wie Stefani und Nordera beschrieben haben, Reactionen, welche, wenn man sie auch auf die sympathischen Reactionen zurückführen möchte, doch trotz der Hirschl'schen Arbeit in ihrem Mechanismus sehr dunkel sind. Und dazu bleiben uns noch alle psychischen Reflexe, welche von Pilz studirt worden sind, die auf einen hochgradig complicirten Mechanismus verschiedener Neuronen hinweisen, von welchen wir keine Ahnung haben. Je mehr man sich in diese Frage vertieft, desto karger bekunden sich unsere Kenntnisse.

Bei diesem Stande der Dinge ist es wahrlich reine Ironie, dass man zur Erklärung des abnormen Verhaltens der Pupillen im Einzelfalle allerlei Hypothesen aufstellt und mit beneidenswerther Sicherheit von allen möglichen Pupillarcentren und Verbindungen spricht, als ob die Forschungen sicher abgeschlossen wären. Sicher ist vielmehr, dass wir sowohl über die Gehirncentren als auch über das periphere Centrum, das Ganglion ciliare, gar wenig wissen, ja, dass selbst die Gegenwart eines Musculus dilatator der Regenbogenhaut noch hie und da in Frage gestellt wird. Was will man also mit Hypothesen anfangen? So schön, ja genial die bezüglichen Auseinandersetzungen sich ausnehmen, ebenso sicher sind dieselben nur als Kraftproben der Dialektik aufzufassen. Wir müssen erst weiter forschen, um eine feste Grundlage zu gewinnen.

Mit den Pupillarcentren will es noch immer nicht vorwärts; man scheut sich förmlich etwas Neues zu verwerthen und möchte bei den klinischen Erörterungen mit den zwei Kernen von Westphal-Edinger

weiter wirtschaften. Ja man überhört sogar Warnungsrufe über unseren Mangel an positiven Kenntnissen und über zu leichtfertige Epikrisen.

Niemand hat sich mit der Pathologie des Ganglion ciliare beim Menschen befasst; man hatte ganz darauf vergessen. Jetzt wird das Ganglion hie und da genannt, und zwar zugleich mit der Erwähnung anderer Centra, aber nur nebenbei, gleichsam pour acquit de conscience, nachdem ich meine Arbeit über Augenmuskellähmungen veröffentlicht habe; aber es sind zumeist oppositionelle Stimmen.

Und doch ist durch die vorliegenden Untersuchungen meine Meinung über die hohe Wichtigkeit des Ganglion ciliare als peripheres Centrum des Sphincter iridis auch beim Menschen fester geworden. Zur Annahme, dass dieses Ganglion ein Bewegungskentrum für die Pupille abgebe, wurde ich durch klinische Beobachtungen geführt, diese fanden im Experiment und in der menschlichen Pathologie ihre glänzendste Bestätigung. Ich bin davon nunmehr so fest überzeugt, dass ich darauf gefasst bin, dass die meisten Autoren, nach vollzogener Nachprüfung, mit mir übereinstimmen werden, ja gelegentlich der eine oder der andere behaupten wird, dass das Ganglion ciliare ein Centrum der Pupillenbewegung sei, war schon längst bekannt!

Am Schlusse dieser Studie kann ich nicht umhin, meinem guten Freund, dem vorzüglichen Zeichner Herrn Prof. Cortivo meine tiefe Dankbarkeit auszusprechen.

Triest, April 1901.

## Erklärung der Tafel XI.

- Figur 1 (Beob. 2). Paralytiker mit normalen Pupillen. G. ciliare. Fixirt in Alk. 96 Proc. Thioninfärbung (Zeiss E<sub>4</sub> comp.). Die Zellen zeigen das Bild, wie es bei menschlichen Cadavern gewöhnlich zu finden ist.
- Figur 2 (Beob. 23). Progr. Paral. Starre Pupillen. G. ciliare. Fixirt in Sublimat. Thioninfärbung (Zeiss E<sub>4</sub> comp.); *a* atrophische dunkle Zelle; *b* Zelle mit Anhäufung des Chromatins um den Kern, *cc* missgestaltete degenerierte Zellen mit wandständigem Kern; *d* ganz atrophirte Zelle; *m* Mastzelle.
- Figur 3 (Beob. 38). Tabes. Starre Pupillen. G. ciliare. Fixirt in Alk. 96 Proc. (6 Stunden nach dem Tode). Thioninfärbung (Zeiss E<sub>4</sub> comp.). Starke Chromatolyse; *a* Achromatose; es ist fast nur der Kern sichtbar; *bbb* Chromatinplättchen.

Fig. 1.

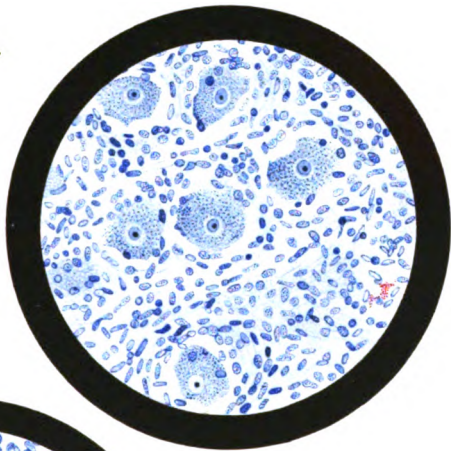


Fig. 2.

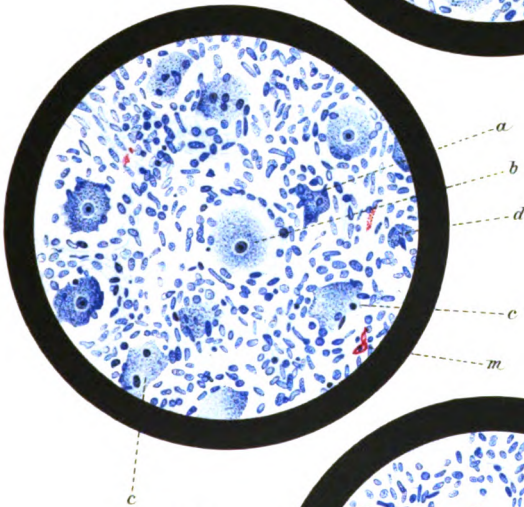
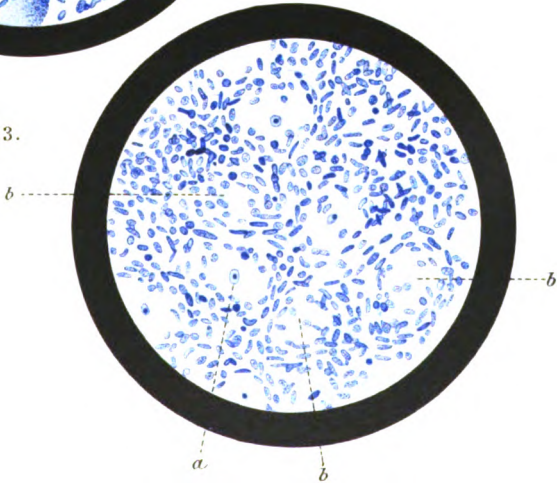


Fig. 3.



Marina.  
Ern. prof. Cortivo del.

Verlag von F.C.W.Vogel in Leipzig.

Leib. Anat. v. E.A. Funke, Leipzig.





## XXV.

(Aus der Irrenanstalt der Stadt Berlin zu Dalldorf.)

### Ueber die Einwirkung der gebräuchlichen Pupillenreagentien auf pathologische Pupillen.

Von

**Dr. G. Levinsohn, und Dr. M. Arndt,**

Augenarzt in Berlin.

Assistenzarzt a. d. Irrenanstalt.

Das Studium des physiologischen und pathologischen Pupillenspiels erfreut sich in letzter Zeit eines besonders regen Interesses. Dieses Studium geht aus einmal von klinischen Erfahrungen und bewegt sich zum Theil in rein theoretischen Erörterungen; ein ander Mal basirt es auf den anatomischen Untersuchungen einschlägiger Fälle, die bisher allerdings wenig ergiebig waren. Schliesslich wurde der experimentell-anatomische Weg beschritten, und dieser hat die Erkenntniss vom Wesen des Pupillenspiels nicht unwesentlich gefördert.

Man kann aber die Pupillen noch von einem anderen Gesichtspunkte aus der Prüfung unterwerfen. Alle Erscheinungen von Seiten derselben sind in letzter Linie vom Tonus des Sphincter und Dilator pupillae abhängig. Wenn man von einer Entzündung der Iris, einer Hyperämie resp. Anämie derselben absieht, ist die Weite der Pupillen das Resultat des jeweiligen Contractionszustandes der Irismuskeln. Diese Irismuskeln dürften aber bei Störung des Pupillenspiels zweifellos in Mitleidenschaft gezogen sein oder werden. Wir sind nun im Stande, die Leistungsfähigkeit der beiden Irismuskeln durch Einträufelung bekannter Chemikalien zu bestimmen. Wir wissen, namentlich aus den Untersuchungen von Paul Schultz<sup>1)</sup>, dass das Eserin die Nervenendigungen des Sphincter reizt, dass das Atropin resp. Homatropin diese Endigungen lähmt, und dass das Cocain in schwacher Lösung die Nervenendigungen des Halssympathicus reizt. Die Anwendung dieser Mittel dürfte daher bei Pupillen, deren physiologisches Spiel gestört ist, wichtige Anhaltspunkte ergeben. Derartige Untersuchungen sind auch schon öfters gemacht worden, so von Seggel<sup>2)</sup>, Hed-

1) Paul Schultz, Ueber die Wirkungsweise der Mydriaca und Miotica. Arch. f. Anat. u. Physiol. 1898. S. 47.

2) Seggel, Ein weiterer Fall einseitiger reflectorischer Pupillenstarre. Arch. f. Augenheilk. Bd. 31. S. 63. 1895.

daeus<sup>1)</sup>, einem der Verfasser<sup>2)</sup> und Anderen, doch handelt es sich da immer nur um einzelne Fälle. Es kam uns daher darauf an, diese Frage an einem grösseren pathologischen Material einheitlich zu prüfen, um festzustellen, ob sich aus den Ergebnissen eventuell allgemeine Schlüsse ziehen lassen.

Zu diesem Zwecke haben wir bei einer grösseren Anzahl von Kranken, deren Pupillenspiel nach irgend einer Richtung hin gestört war, in jedes Auge einen Tropfen einer der nachbenannten Flüssigkeiten eingeträufelt und in bestimmten Zeiträumen die veränderte Pupillenweite gemessen. Zunächst instillirten wir eine 2 oder 4proc. Cocainlösung, nach Verlauf von mindestens 2 Tagen eine  $\frac{1}{2}$  oder 1proc. Eserinlösung und nach abermals mindestens 2 Tagen eine 1proc. Homatropinlösung. Die Pausen zwischen den Einträufelungen wurden gemacht, damit die Wirkung des Medicaments sich in der Zwischenzeit erschöpfte. Nur in wenigen Fällen war hiervon Abstand genommen worden. Die Messungen, die zum grössten Theil in der Anstalt Dalldorf gemacht wurden und nur zum kleinen Theil der Privatpraxis des einen Verfassers entstammen, wurden mit dem Haab'schen Pupillennmesser vorgenommen. Die Messung geschah stets ganz mechanisch; der Zweck derselben blieb bei der Vornahme zunächst völlig unberücksichtigt. Obgleich die Messung mit dem Haab'schen Pupillometer keine absolut genaue ist, so dürfte sie für unseren Zweck doch völlig genügen. Differenzen bis zu 0,25 mm konnten dabei zwar nicht berücksichtigt werden; wurden aber solche von 0,5 mm notirt, so war der Unterschied in der Pupillenweite schon auf den ersten Blick ziemlich auffallend. Vor jeder Einträufelung wurde die Weite der Pupillen wieder notirt und dann weiterhin die Veränderung derselben nach 15, 25, 50 Minuten u. s. w., bis eine weitere Wirkung des Medicaments nicht mehr zu constatiren war.

Wir hatten anfangs die Absicht, die sehr umfangreichen Tabellen zu veröffentlichen, haben aber schliesslich davon Abstand genommen und begnügen uns damit, die Gesamtergebnisse mitzutheilen.

Unsere Untersuchungen erstreckten sich auf ein Material von 37 Fällen. In fast allen lag *Tabes dorsalis*, *Dementia paralytica* oder *Syphilis cerebrospinalis* vor. Sämmtliche Fälle wiesen eine Störung des Pupillenspiels auf. Im Einzelnen handelt es sich um 14 Fälle von beiderseitiger reiner reflectorischer Pupillenstarre, in 3 Fällen war noch

1) E. Heddaeus, Ueber reflectorische Pupillenstarre. Centralblatt f. Nervenheilk. u. s. w. 1889. S. 65.

2) G. Levinsohn, Beitrag zur Ophthalmoplegia interna mit besonderer Berücksichtigung der reflectorischen Pupillenstarre. Arch. f. Augenheilkunde. Bd. XL. Heft 4. S. 338.

eine spurenweise Reaction auf Licht vorhanden. 2 Fälle zeigten ausser der reflectorischen Starre noch eine Herabsetzung der Reaction bei Convergenz, in einem Falle war die Re. (L. u. C.) gleichmässig herabgesetzt. 4 Fälle zeigten absolute Pupillenstarre, 4 andere neben der reflectorischen Starre noch eine minimale Reaction bei Convergenz. In 9 Fällen war die Reaction der Pupillen beider Augen eine verschiedene, nämlich:

1. L: Re. (L.) = minimal, Re. (C.) = +; R.: normal.
2. R: Re. (L.) = —, Re. (C.) = <; L.: normal.
3. R: Re. (L. u. C.) = —; L.: normal.
4. R: Re. (L.) = —, Re. (C.) = minimal; L: Re. (L. u. C.) = —.
5. Desgleichen.
6. R: Re. (L. u. C.) = —; L: Re. (L. u. C.) = minimal.
7. R: Re. (L. u. C.) = —; L: Re. (L.) = —, Re. (C.) = +.
8. L: Re. (L.) = —, Re. (C.) = <; R.: Re. (L. u. C.) = <.
9. L: Re. (L. u. C.) = <; R: Re. (L. u. C.) = minimal.

Zunächst fiel an unseren Zahlen auf, dass die Pupillenweiten an den verschiedenen Tagen sehr häufig schon vor der Einträufelung nicht immer dieselben waren. Unter 32 in Betracht kommenden Fällen — die anderen 5 waren vor der Einträufelung nicht von Neuem gemessen worden —, hatten entweder beide Pupillen oder nur eine derselben 27 mal an verschiedenen Tagen ihre Weite geändert. Die Differenz beträgt meist nur 0,5 mm im Durchmesser, mitunter ist sie aber auch grösser und erreicht sogar 1,0—1,5 mm. Es sind dabei natürlich nur diejenigen Fälle berücksichtigt worden, in denen zwischen den einzelnen Einträufelungen eine Pause von einigen Tagen eingetreten war. Immerhin kann es vorgekommen sein, dass in dem einen oder anderen Falle noch eine ganz minimale Wirkung des vorher verwandten Reagens restirte. Denn auch wir haben uns davon überzeugt, dass, wie schon von anderer Seite hervorgehoben ist, die Wirkung der Instillation, besonders aber die des Eserins und Homatropins, bei pathologischen Pupillen nicht selten die gewöhnliche Reactionszeit weit überdauert. Jedenfalls fand sich aber eine solche Aenderung der Pupillenweite auch häufig, wenn zwischen den Einträufelungen 8 und mehr Tage verflossen waren. Diese Verschiedenheit der Pupillenweite ist zunächst auf die bei der Messung jedesmal verschiedene Beleuchtung — gemessen wurde immer bei Tageslicht — zurückzuführen. Doch damit ist die Ursache der Veränderung durchaus nicht erschöpft. Denn einmal zeigt sich eine Veränderung der Pupillenweite manchmal nur an einem Auge, und dann sehen wir, dass die Veränderung auch an absolut starren Pupillen sich bemerkbar macht. Namentlich letzteres Moment ist besonders auffallend, da bei diesen Pupillen jeder Reiz,

welcher den Sphincter pupillae zur Contraction bringt, fortgefallen ist. Man wird daher an Reize denken, welche auf den anderen Irismuskel, den Dilatator pupillae, einwirken; doch sind solche Reize nicht bekannt. Denn die sensiblen und psychischen Erregungen wirken, wie wir namentlich aus den Untersuchungen von v. Bechterew<sup>1)</sup> und Braunstein<sup>2)</sup> wissen, pupillenerweiternd durch Hemmung des central gelegenen Oculomotoriuscentrums. Diese Reize können daher hier nicht in Frage kommen, da es sich um Fälle handelt, bei denen der Sphincter erregende centrale Apparat gelähmt ist. Abgesehen davon, dass die Aenderung der Pupillenweite bedingt sein kann durch Schwankungen der Blutfülle der Iris, glauben wir, dass sie möglicherweise ihre Ursache in einem Vorgang hat, der analog zu setzen ist der Aenderung des Tonus der motorischen Muskeln. Der Spannungszustand der letzteren ist auch bei gesunden Menschen nicht immer derselbe und wechselt z. B. häufig mit dem körperlichen Befinden. Ganz besonders zeigt sich das an den mimischen Muskeln, die je nach dem Grade ihrer Spannung dem Gesicht bald ein lebhaftes, bald ein müdes Aussehen u. s. w. verleihen. So kann es auch nicht Wunder nehmen, dass der Tonus der Irismuskeln mitunter kleine Differenzen aufweist, die dann durch eine Aenderung der Pupillenweite sich documentiren. Bedingung ist natürlich, dass die Muskeln und die sie versorgenden Nerven functionsfähig bleiben.

Wir kommen nun auf die Wirkung der Reagentien zu sprechen. Betrachten wir sie zunächst im Allgemeinen, so können wir sagen, dass fast in allen Fällen die Wirksamkeit unserer Mittel eine recht gute genannt werden konnte, d. h. also mit anderen Worten, die in Frage kommenden Muskeln und das sie versorgende Neuron mussten intact geblieben sein. Es geht daher nicht an, wie Marina<sup>3)</sup> annimmt, bei der reflectorischen und absoluten Pupillenstarre die Störung in das Ganglion ciliare zu verlegen, denn unter diesen Umständen müsste die Wirkung des Eserins mehr oder weniger eine Einbusse erlitten haben (Paul Schultz<sup>4)</sup>).

Da aber andererseits auch das Cocain zum allergrössten Theil eine normale Thätigkeit entfaltet, so kann weder die Anisocorie, noch die

---

1) W. v. Bechterew, Ueber den Verlauf der die Pupille verengenden Nervenfasern im Gehirn. Pflüger's Archiv. 1883. Bd. 31.

2) Braunstein, Zur Lehre von der Innervation der Pupillenbewegung. Wiesbaden 1894.

3) Alessandro Marina, Das Neuron des Ganglion ciliare und die Centra der Pupillenbewegungen. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk. Bd. XIV. S. 356. 1899.

4) l. c.

Miosis auf eine Schädigung des Sympathicus zurückgeführt werden. Wir sprechen von einer Miosis, wenn die Pupille 2,5 mm oder weniger im Durchmesser misst. Dieselbe war in unseren Fällen viermal sehr erheblich (1,5—2,0 mm) und 7 mal weniger intensiv ausgesprochen, während eine Pupillengleichheit unter allen Fällen nur 7 mal vorübergehend und 3 mal constant nachgewiesen werden konnte. Fällt aber eine Sympathicusschädigung als Ursache für die Miosis fort, so bleibt, wenn man von den Fällen absieht, wo die Pupillenverengung eine physiologische ist, zur Erklärung der pathologischen Miosis nur ein erhöhter Sphinctertonus übrig. Daraus aber, dass die Miosis nur bei reflectorischer, niemals aber bei absoluter Pupillenstarre vorkommt, geht hervor, dass Miosis und reflectorische Starre zusammengehören. Ganz besonders zeigt sich das in den Fällen, in denen reflectorisch starre Pupillen, die zugleich miotisch sind, absolut starr werden und sich damit gleichzeitig erweitern. So hat z. B. die jetzt 30 Jahre alte Kranke J. Sch. mittelweite Pupillen (4,0—5,5 mm), die weder auf Lichteinfall, noch bei Convergenz reagiren (und zwar mindestens seit Mitte September 1900). Diese Kranke befand sich gegen Ende 1889 wegen einer Psychose schon in der Charité und dann in Dalldorf; damals wurde constatirt: „Pupillen eng, reagiren auf Licht“. Ueber den Grad der Lichtreaction ist leider nichts notirt. Wir zweifeln nicht daran, dass es sich hier schon um eine erhebliche, also pathologische Miosis gehandelt hat, — denn sonst wäre sie wohl nicht erwähnt worden —, der dann später der jetzige Zustand folgte; über die Zwischenzeit, das Stadium, in dem mit grosser Wahrscheinlichkeit eine Zeit lang reflectorische Starre bestand, ist leider nichts zu eruiren gewesen.

Da nun die reflectorische Pupillenstarre eine centrale Ursache hat, und da Miosis und reflectorische Pupillenstarre zusammengehören, so muss auch die zur Miosis führende Sphincterreizung central localisirt sein. Wäre sie peripher gelegen, so müsste man zur Erklärung zweier eng zusammen gehörender pathologischer Erscheinungen zwei ganz verschiedene Krankheitsherde annehmen, was kaum angeht. Aber selbst angenommen, die Sphincterreizung wäre bedingt durch eine Erkrankung im Ganglion ciliare oder peripher von demselben, so müsste sie natürlich ebensowohl bei reflectorischer, wie bei absoluter Starre vorkommen. Denn dasjenige central gelegene Centrum, dessen Erkrankung reflectorische oder absolute Starre bedingt, hat nur einen indirecten Einfluss auf die Pupillenweite, und eine directe periphere Sphincterreizung könnte daher auch ganz gut bei absoluter Starre eine Miosis auslösen. Der Umstand also, dass absolute Pupillenstarre eine Miosis ausschliesst, spricht gegen die Annahme einer peripheren Ursache der letzteren. Der Begriff „absolute Pupillenstarre“ ist eigentlich

nicht glücklich gewählt, da das Pupillenspiel ja functionirt, wenn man nur den bestimmten Reiz anwendet, um die Thätigkeit der Irismuskeln auszulösen. Die reflectorische und absolute Pupillenstarre sind nur der Ausdruck dafür, dass ein bestimmter central gelegener Mechanismus, an dessen Intactheit das physiologische Pupillenspiel gebunden ist, mehr oder weniger geschädigt ist.

Der Umstand aber, dass die Miosis immer nur bei reflectorischer Pupillenstarre vorkommt und dass diese Miosis in eine Erweiterung übergeht, sobald die reflectorische zu einer absoluten Starre wird, beweist ferner auch, dass die Affection, welche Miosis, reflectorische und absolute Starre bedingt, eine einheitliche ist und an einem einzigen Orte localisirt werden muss. Reflectorische und absolute Starre sind nur als graduell verschiedene Krankheitserscheinungen aufzufassen; die absolute Starre ist bedingt durch einen höheren Grad derselben Störung, welche zu reflectorischer Pupillenstarre führt. Ebenso kann die Miosis als das erste Krankheitsstadium derjenigen Affection aufgefasst werden, welche in voller Entwicklung absolute Starre bedingt. Da wir aber wissen, dass die erstere auf einer centralen Reizung beruht, so ist die absolute Starre auf Lähmung dieses selben Centrums zurückzuführen. Die Reizung ist somit schon eine Krankheitserscheinung, welche allmählich in eine Lähmung übergeht. Wir haben aber auch gesehen, dass ebenso wie die Miosis, auch die Anisocorie in unseren Fällen nicht durch Sympathicuserkrankung bedingt ist. Die Ungleichheit der Pupillen kann daher nur auf einer ungleichmässigen Irritation des Sphincters beruhen. Abgesehen davon, dass dieselben Gründe, welche den für die Miosis in Frage kommenden Herd jenseits des Ganglion ciliare vermuthen lassen, es auch für den der Anisocorie thun, spricht für diese Localisation schon der Umstand, dass unsere Fälle von Anisocorie mit reflectorischer oder absoluter Starre verknüpft sind. Da die letzteren Störungen aber auf einer Erkrankung des Sphinctercentrums basiren, ist es wahrscheinlich, dass auch die zur Anisocorie führende ungleichmässige Beeinflussung des Sphincters von demselben Orte ausgeht.

So sehen wir, dass reflectorische und absolute Pupillenstarre, Miosis und Anisocorie alle im engsten Zusammenhang stehen und alle auf eine Erkrankung des Sphinctercentrums zurückzuführen sind. Wir sind also, zum Theil von anderen Gesichtspunkten ausgehend, zu derselben Schlussfolgerung gelangt, die einer der Verfasser <sup>1)</sup> schon in früheren Arbeiten gezogen hatte.

---

1) G. Levinsohn, Zur Frage der reflectorischen Pupillenstarre. Centralblatt f. Nervenheilk. u. Psychiatrie. Juli 1900.

Betrachten wir nun die Wirksamkeit der einzelnen Reagentien genauer, so ist es vor Allem nothwendig, sich über die Leistungsfähigkeit derselben klar zu sein. Obgleich diese naturgemäss durchaus nicht immer die gleiche sein wird, so können wir doch, analog der Wirksamkeit unter normalen Verhältnissen, als nothwendiges Ergebniss nach einmaliger Einträufelung unserer Reagentien verlangen:

1. eine Pupillenverengerung durch Eserin auf 1,5 mm,
2. eine Pupillenerweiterung durch Homatropin auf 7,0 mm, und
3. eine Erweiterung der Pupillen durch Cocain um mindestens 1,5 mm im Durchmesser.

Wo dieses Minimum nicht erzielt wird, sind wir berechtigt, anormale Verhältnisse anzunehmen.

Sehen wir nun, in welchen Fällen die von uns erzielten Zahlen von dieser Minimalleistung abweichen, so finden wir bezüglich des Eserins 16 Fälle, in denen dieses Minimum nicht erreicht wird. Unter diesen 16 Fällen befinden sich alle Fälle von absoluter oder fast absoluter Pupillenstarre, mit Ausnahme von 2 Fällen. Von diesen gehört der eine zu denjenigen absoluten Starren, bei denen noch eine minimale Reaction bei Convergenz nachweisbar war, während bei dem anderen die absolute Starre sich erst vor Kurzem entwickelt hatte. Ausser den Fällen von absoluter Pupillenstarre zeigten noch 5 andere eine nicht genügende Verengerung. Von diesen sind 3 reine reflectorische Starren, während bei den beiden anderen neben der reflectorischen Starre noch eine Herabsetzung der accommodativen Reaction vorhanden war. Besonders interessant ist, dass in einem Falle die linke reflectorisch starre Pupille normale Eserinreaction zeigt, während die absolut starre weitere rechte Pupille nur eine ganz ungenügende Eserinwirkung (bis auf 3,5 mm) aufweist.

Im Grossen und Ganzen geht aus diesen Zahlen hervor, dass die Eserineinwirkung auf die absolut starren Pupillen nicht so energisch ist wie auf gesunde oder solche Pupillen, die nur reflectorisch starr sind. Da wir nun wissen, dass der Sphincter iridis bei einer absolut starren Pupille keine Einbusse erlitten hat, indem weder der Muskel, noch das ihn versorgende Neuron geschädigt ist, da andererseits die Eserinwirkung aber doch eine geringere Leistungsfähigkeit des Muskels nachweist, so liegt es sehr nahe, diese geringere Leistungsfähigkeit von der Starrheit der Pupille abhängig zu machen. Wenn man bedenkt, dass bei einer absolut starren Pupille kein Reiz mehr wirksam ist, welcher den Sphincter zu Contraction anregt, dass er sich daher in ständiger Inactivität befindet, im Gegensatz zu der Zeit, wo er durch Convergenz und Licht in fortwährender Thätigkeit erhalten wurde, so kann es nicht überraschen, dass dieser Mangel an Thätigkeit sich durch



eine Herabsetzung des Muskeltonus documentirt. Ja man könnte schon erwarten, dass eine reflectorische Pupillenstarre auf den Muskeltonus des Sphincter von Einfluss ist, doch geht dies nicht aus unseren Zahlen hervor. Es scheint also die Thätigkeit von Seiten der Accommodation und Convergenz zu genügen, um die Sphincterstärke auf ihrer Höhe zu erhalten. Bei reflectorischer Starre und Miosis ist natürlich eine Schwäche von Seiten des Sphincter von vornherein auszuschliessen, da in diesem Falle der Sphincter durch die Reizung des Oculomotoriuskerns in dauerndem Contractionszustand erhalten wird.

Was nun die Homatropinwirkung betrifft, so war diese stets eine sehr energische. Wir haben aber doch eine Anzahl von Fällen, wo sie weniger stark war. So sahen wir, dass sie unter 28 hierfür verwertbaren Fällen 7mal auf beiden und 2mal auf einem Auge hinter ihrem Minimum zurückblieb. Wir finden, dass zunächst alle Fälle mit Miosis darunter sind, mit Ausnahme von 2 Fällen, in denen die Pupillen übrigens nur wenig miotisch waren. Das kann natürlich nicht überraschen, denn die Homatropinwirkung ist in diesen Fällen nicht im Stande, den krankhaft erregten Sphinctertonus vollständig auszuschalten. Andererseits beweist aber schon die relativ gute, wenn auch nicht vollkommene Erweiterung der Pupillen nach Herabsetzung des Sphinctertonus, dass die Miosis unmöglich durch Lähmung des Sympathicus bedingt sein kann. Denn zu einer Mydriasis gehört nicht nur der Fortfall des Sphinctertonus, sondern auch das Fortbestehen des Dilatatortonus. Wäre letzterer nicht vorhanden, so könnte die Aufhebung des Sphinctertonus höchstens die vollkommene Ruhestellung der Iris, d. h. eine mittelweite Pupille zur Folge haben.

Ausser den Fällen von Miosis sind nur noch 3 Fälle vorhanden, in denen die Homatropinwirkung herabgesetzt war. Da aber in diesen Fällen die Pupillenweite in Ruhestellung 3,0—4,0 mm betrug, ein Maass, welches zwar nicht mit dem Zustand der Miosis bezeichnet werden kann, aber doch immerhin für eine gewisse Pupillenverengung spricht, während andererseits die Cocainwirkung keine Schwäche des Dilatator pupillae nachweist, so wird man vielleicht einen leichten Reizzustand im Sphincter voraussetzen können. Dies ist um so wahrscheinlicher, als es sich um reflectorisch starre Pupillen handelt und der Fortfall der Lichtreaction von vornherein eine Pupillenerweiterung und nicht Verengung erwarten lässt. Ob nicht in dem einen oder anderen Falle ausserdem noch eine leichte Dilatatorschwäche vorhanden war, mag dahingestellt bleiben.

Wir haben schon hervorgehoben, dass in unseren Fällen das Cocain sich wirksam erwiesen hat. Diese Wirksamkeit beweist also zunächst, dass der Sympathicus nicht wesentlich geschädigt war. Ganz

besonders muss dies bei den miotischen Pupillen auffallen, bei denen die Miosis durch einen erhöhten Sphinctertonus hervorgerufen ist. Dieser Umstand spricht also nicht nur für die Unversehrtheit des Halssympathicus, sondern zeugt auch von der energischen Wirksamkeit des Cocains, das im Stande ist, durch Reizung des Dilator den erhöhten Sphinctertonus zu überwinden. Natürlich kann es nicht Wunder nehmen, wenn die Erweiterung der Pupillen beim Sphincterkrampf mitunter weniger energisch ausfällt. Um so mehr wird man aber eine prompte Wirksamkeit des Cocains voraussetzen, wo diese Sphincterreizung nicht bestanden hat. Wie aber erwähnt, erweitert Cocain die Pupille um wenigstens 1,5 mm im Durchmesser. Von den miotischen Pupillen abgesehen, bleibt diese Erweiterung zurück in 9 Fällen. Von diesen sind 4 auszuschliessen, da hier wahrscheinlich ein Reizzustand des Sphincter vorliegt. Die Pupillen sind in diesen Fällen niemals weiter als 3,0 und 3,5 mm, und von diesen Zahlen haben wir schon oben gesehen, dass aus ihnen häufig ein erhöhter Sphincterreiz geschlossen werden darf. Das zeigt sich auch darin, dass es sich meist um die engeren Pupillen von Leuten mit Anisocorie handelt. Auffallend dagegen bleiben 4 andere Fälle. Hier handelt es sich durchaus nicht um einen erhöhten Sphinctertonus, welcher dem Cocain grösseren Widerstand leistet, sondern hier sind die Pupillen 5,5 und 6,0, 4,0, 4,5, 4,75 und  $> 6,0$  mm gross. Man könnte daran denken, dass bei diesen Pupillen, da sie ziemlich weit sind, sich schon ein Theil der Wirksamkeit des Dilator erschöpft hat und dass demnach ein neuer Reiz nur einen geringen Effect entwickeln kann. Doch muss dieser Gedanke zurückgewiesen werden, da die Wirkung des Cocains auch bei weiten Pupillen immer noch durchaus energisch ist. Man könnte ferner daran denken, dass es sich hier um Fälle mit Sympathicuslähmung handelt, doch ist man wohl kaum berechtigt eine Sympathicusaffection anzunehmen, solange nicht wenigstens 2 Ausfallserscheinungen von Seiten des Halssympathicus nachweisbar sind, also neben der Pupillenverengung noch eine andere Störung. Davon war aber in unseren Fällen keine Rede. Betrachten wir diese Fälle genauer, so sehen wir, dass bei denselben, mit einer Ausnahme, auch die Eserinwirkung keine besonders energische war, indem die Pupillen sich auf Eserin nicht unter 2,0 resp. 2,5 mm verengten. Die 4 Fälle hatten ferner absolut oder fast absolut starre Pupillen. Da eine Sympathicusaffection auszuschliessen ist, so bleibt nichts Anderes übrig, als die Schwäche des Dilator- und Sphinctertonus mit einander in Verbindung zu bringen. Im Obigen war gezeigt, dass die Schwäche des Sphinctertonus durch Mangel an Uebung bei den starren Pupillen zu deuten ist. Die Schwäche des Dilator führen wir auf denselben Mangel zurück. Durch

die Lähmung des den Sphincter iridis in Bewegung setzenden centralen Apparates wird eben das Pupillenspiel fast völlig gelähmt, und so geräth allmählich auch der Dilatator pupillae in Inactivität.

Wir verweisen hierbei auf eine Arbeit des einen Verfassers<sup>1)</sup>. Wenn derselbe dort die Schwäche des Dilatatoronus abhängig macht von der Schwäche des Sphincteronus, so ist das in Bezug auf den dort erwähnten Fall nicht ganz exact ausgedrückt. Im Grunde genommen weicht diese Erklärung von der eben angeführten, dass bei Aufhebung des Pupillenspiels sich gleichzeitig eine Schwächung im Sphincter und Dilatator bemerkbar macht, kaum ab. Denn es wird kaum zu entscheiden sein, ob die Dilatatorschwäche von der Sphincterschwäche abhängt, oder ob beide gleichzeitig einsetzen. Im Uebrigen mag noch im Anschluss an die erwähnte Arbeit darauf hingewiesen sein, dass bei Thieren nach Elimination des oberen sympathischen Halsganglions und dadurch bedingter Aufhebung des Dilatatoronus allmählich der Sphincteronus eine Herabsetzung erfährt.

Zum Schluss wollen wir nicht unterlassen, noch auf eine Erscheinung mit einigen Worten einzugehen, die sich uns öfters bei den Einträufelungen zeigte, nämlich die ungleiche Beeinflussung der Pupillen in verschiedenen Durchmessern. Dass pathologische Pupillen sehr häufig überhaupt keine normale Rundung aufweisen, ist bekannt. Dieses abnorme Verhalten wird aber durch die Pupillenreagentien besonders auffallend. Wir haben davon Abstand genommen, die Pupillenweite immer ganz genau in den verschiedenen Durchmessern zu bestimmen, und wollen nur bemerken, dass in mehreren Fällen die Pupillen in auffallender Weise ein mehr oder weniger „entrundetes“ bzw. unregelmässiges Aussehen darboten. In zwei Fällen, in denen dieses unregelmässige Verhalten ganz besonders in die Augen sprang, haben wir die Hauptdurchmesser bestimmt. Beide Fälle sind reflectorische Starren, und in beiden Fällen ist es die engere Pupille, die sich auf Cocain unregelmässig erweitert. Diese Fälle gehören zu denjenigen oben angeführten, denen ein erhöhter Sphincteronus zukommt, und die ungleichmässige Cocainwirkung zeigt vielleicht, dass dieser Reiz den einzelnen Sphincterpartien ungleichmässig zugeführt wird. Aber auch die ungleichmässige Erweiterung der linken Pupille in einem Falle auf Homatropin lässt, trotzdem diese Pupille 3,5—4,0 mm im Durchmesser betrug und trotz der guten Erweiterung auf Cocain, schon einen leichten Sphincterreiz vermuthen.

Wir haben davon Abstand genommen, die theoretischen Erörte-

---

1) G. Levinsohn, Ueber den Einfluss der Lähmung eines Irismuskels auf seinen Antagonisten. Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde. Bd. 38. 1900.

rungen über die hier auftretenden Fragen weiter auszuspinnen, und uns möglichst darauf beschränkt, auf Grund des vorliegenden Materials unsere Schlüsse zu ziehen. Dieselben dürften sich folgendermassen kurz zusammenfassen lassen:

1. Die gute Wirksamkeit der gebräuchlichen Reagentien bei den pathologischen Pupillen beweist, dass die Irismuskeln und ihre Neurone im Grossen und Ganzen intact sind.

2. Die reflectorische und die absolute Pupillenstarre sind nur graduell verschiedene Krankheitserscheinungen; die absolute Starre ist nur als ein höherer Grad der Erkrankung aufzufassen. Es handelt sich auch übrigens nicht um eine wirklich absolut starre Pupille, sondern nur um Lähmung eines die Pupille unter bestimmten Umständen in Bewegung setzenden Mechanismus.

3. Die Miosis bei reflectorischer Pupillenstarre ist bedingt durch centrale Sphincterreizung.

4. Ebenso hat die mit reflectorischer oder absoluter Pupillenstarre einhergehende Anisocorie, abgesehen von den Fällen peripherischer Oculomotorius-Erkrankung, eine centrale (cerebrale) Ursache.

5. Reflectorische und absolute Starre, Miosis und Anisocorie haben einen einheitlichen centralen (cerebralen) Krankheitsherd.

6. Die Starrheit der Pupille hat die Inaktivität des Sphincter pupillae zur Folge. Durch Inaktivität wird der sonst intacte und normal versorgte Irismuskel in seiner physiologischen Leistungsfähigkeit geschwächt.

7. Auch die Function des Dilatator pupillae erleidet bei absoluter Pupillenstarre Einbusse. —

Für die Ueberlassung des Krankenmaterials der Anstalt zu unseren Untersuchungen sprechen wir den Herren Geheimrath Dr. Sander, Sanitätsrath Dr. Richter und Medicinalrath Dr. König unseren Dank aus.

## XXVI.

Aus der Poliklinik von Prof. Dr. H. OPPENHEIM in Berlin.

### Ueber Myeloencephalitis disseminata und Sclerosis multiplex acuta mit anatomischem Befund.

Von

**Dr. Finkelnburg,**

jetzt Assistenzarzt an der medicinischen Klinik zu Bonn.

(Mit Tafel XII.)

Das Gebiet derjenigen Erkrankungsformen, die mit dem Namen der Myelitis und Encephalomyelitis disseminata bezeichnet werden, ist nach keiner Richtung hin scharf abgegrenzt. Wie aus der anatomischen Natur der Erkrankung hervorgeht, sind die diesem Leiden entsprechenden klinischen Symptombilder sehr ungleichartige und wechselnde, je nachdem der Process in erster Linie das Rückenmark oder die cerebro-bulbären Centren betrifft. Berücksichtigt man ferner, dass in vielen Fällen von Myelitis disseminata im Gefolge von acuten Infectiouskrankheiten die Tendenz zur Heilung und Besserung vorliegt und bei nicht tödtlichem Verlauf der Uebergang in ein chronisches Leiden nicht selten ist, so ist es begreiflich, dass die Gelegenheit, die Veränderungen in ihrem Blüthestadium anatomisch zu diagnosticiren, nur selten gegeben ist. So kommt es, dass für einzelne Krankheitstypen eine anatomische Grundlage bis jetzt ganz fehlt, so dass in Ermangelung einer genauen anatomischen Localisation des Processes die Abgrenzung der Krankheitsbilder lediglich nach klinischen Merkmalen erfolgt ist.

Die Frage, welchen Ausgang die disseminirte Myelitis bezw. Encephalomyelitis nimmt, beansprucht deswegen ein besonderes Interesse, weil das Leiden nach dem Vorgange v. Leyden's<sup>1)</sup> mit der Sclerosis multiplex in enge Beziehung gebracht worden ist, indem der genannte Autor zuerst den Satz aufgestellt und seither vertreten hat, dass die multiple Sklerose sich aus acuten und subacuten Anfängen entwickle und als chronische Myelitis aufzufassen sei.

Auf diesen Punkt möchte ich im Folgenden nach einem kurzen Ueberblick über das vorliegende Material der disseminirten Myelitis an der Hand eigener Befunde bei einer multiplen Sklerose mit acut tödtlichem Verlauf kurz eingehen.

Der am längsten bekannte Symptomencomplex, der auf eine multiple Myelitis bezw. Encephalomyelitis zurückgeführt wird, ist die acute Ataxie. Westphal<sup>2)</sup> hat zuerst unter Hinweis auf eine Beobachtung von v. Leyden<sup>3)</sup>, bei der ein Trauma als ursächliches Moment in Betracht kam, ein durch charakteristische Symptome ausgezeichnetes Krankheitsbild beschrieben, das er als Nachkrankheit bei Pocken- bezw. Typhuserkrankung gesehen hatte. Die Hauptsymptome bestanden 1. in einer eigenthümlichen Sprachstörung, 2. in einer hochgradigen Ataxie der Extremitäten bei erhaltener oder jedenfalls nicht erheblich geschwächter Kraft, 3. in psychischen Störungen geringeren Grades, leichter Erregbarkeit, Gedächtnisschwäche; 4. die Sensibilität war stets völlig intact. Westphal wies damals schon auf die Aehnlichkeit und Uebereinstimmung der Symptome mit denen bei multipler Sklerose hin, liess aber die Frage bezüglich des zu Grunde liegenden anatomischen Processes offen, da jegliche Autopsie fehlte.

Die weiteren Beobachtungen stammen von v. Leyden<sup>4)</sup>, Ebstein<sup>5)</sup>, Pollard<sup>6)</sup>, Lenhartz<sup>7)</sup>, Dinkler<sup>8)</sup>.

In seiner Klinik der Rückenmarkkrankheiten hat v. Leyden das von Westphal beschriebene Krankheitsbild unter Betonung des hervorstechendsten Symptoms als acute Ataxie bezeichnet und als 4. Form den Myelitiden angereiht. Bei der Annahme einer Encephalomyelitis disseminata als anatomische Grundlage der acuten Ataxie stützte v. Leyden sich vor Allem auf die Befunde von Ebstein<sup>5)</sup>. In der Ebsteinschen Beobachtung hatte sich im Reconvalescenzstadium eines Typhus das Symptombild der acuten Ataxie allerdings mit vorwiegender Betheiligung der unteren Extremitäten entwickelt, ausserdem bestand aber partielle Zungenatrophie. Eine wesentliche Aenderung trat bis zu dem nach 8 Jahren erfolgten Tod nicht ein. Die Obduction ergab disseminirte Herde in Pons, Medulla oblong. und Rückenmark, die mit denen der Sclerosis multiplex grosse Aehnlichkeit aufwiesen. In einem weiteren von v. Leyden und Jolly<sup>4)</sup> beobachteten Fall von acuter Ataxie im Puerperium ergab die Autopsie nur eine Myelitis vorwiegend der hinteren Rückenmarksstränge mit geringer Betheiligung der Seitenstränge. Der Befund war somit, wie auch v. Leyden betont, im Vergleich zu den intensiven Sprach-, Schluck- und psychischen Störungen, wenig befriedigend.

In einer zweiten Beobachtung v. Leyden's<sup>4)</sup> schloss sich die acute Ataxie an ein Erysipel an; nach 6 Wochen trat völlige Heilung ein.

Wesentlich abweichend von dem ursprünglichen Westphal'schen Bilde verhält sich der Fall von Lenhartz<sup>7)</sup>, in dem im Anschluss an eine Dysenterie anfangs hochgradige Sensibilitäts- und Blasenstörungen auftraten, die auf eine erhebliche Betheiligung des Rückenmarks hin-

wiesen. Im weiteren Verlaufe der Erkrankung stand allerdings die acute Ataxie neben einer langdauernden Aphasie und Intelligenzschwäche im Vordergrund des Krankheitsbildes. Die Ataxie schwand bis auf geringe Reste, die Intelligenzschwäche blieb bestehen.

In der neuerdings von Dinkler<sup>8)</sup> publicirten Beobachtung tritt uns das Leiden in reinerer Form entgegen. Bei einem 28jährigen Manne stellte sich ohne nachweisbare Infection nach zweitägigen durch Schüttelfröste eingeleiteten Delirien mit Bewusstlosigkeit eine hochgradige Ataxie der Rumpf- und Extremitätenmuskulatur nebst Sprachstörung ein. Die Sensibilität war ebenso wie die Muskelkraft völlig normal.

In einem Zeitraum von 5 Jahren erfolgte allmähliche Besserung, indem der Kranke nach einander Sitzen, Sprechen, Stehen und Gehen lernte.

Wie der kurze Ueberblick lehrt, ist das von Westphal aufgestellte Krankheitsbild in reiner Form ein seltenes. Gemeinsam ist allen Fällen die infectiöse Natur der Erkrankung, indem sie sich im Geleit oder im Verlauf acuter Infectionskrankheiten oder unter dem Bilde einer solchen entwickelt. Das prägnanteste Symptom, eine acut einsetzende Ataxie ohne Sensibilitätsstörungen, wird in einer Reihe von Fällen von Erscheinungen begleitet, die es zweifellos machen, dass die verschiedensten Hirngebiete, insbesondere auch die Hirnrinde, weiter auch die Medulla oblongata und das Rückenmark mitbetroffen sind. Der Verlauf ist entweder günstig, indem in mehreren Wochen völlige Heilung eintritt, oder das Leiden nimmt einen chronischen Verlauf, so dass einzelne Symptome dauernd bestehen bleiben. An sich hat die Erkrankung keine Tendenz zum Fortschreiten. Eine sichere anatomische Grundlage, vor Allem auch bezüglich der Localisation, fehlt uns, da bis jetzt noch keine Gelegenheit sich geboten hat, die Erkrankung in ihrem frischen acuten Stadium zu untersuchen; v. Leyden hat, namentlich im Hinblick auf die gleich zu besprechenden Westphal'schen Befunde, als höchst wahrscheinlich eine in kleineren und grösseren Herden aufschliessende Encephalomyelitis disseminata angenommen. Da bisweilen alle Erscheinungen zurückgehen können, fragt es sich, ob wir es in leichteren Fällen der Erkrankung stets mit myelitischen Herden in streng anatomischem Sinne zu thun haben oder nur mit leichteren Graden der Entzündung, Gefässerweiterung und Zellinfiltration ohne schwerere Schädigung des Gewebes.

Westphal<sup>9)</sup> hat zuerst bei acuten Paraplegien, die sich nach Pockenerkrankung und im Verlauf schwerer Phthise entwickelten, das Vorkommen einer in disseminirten Herden auftretenden Myelitis beschrieben. Die Ausbreitung der Herdchen beschränkte sich auf das

Rückenmark, wenigstens zeigte die Medulla oblongata und das Gehirn makroskopisch keine Veränderungen.

Diese zweite vorwiegend unter dem Bilde einer acuten Querschnittsmyelitis auftretende Form des Myelitis disseminata zeigt eine reichere Casuistik. Freilich ist die Mehrzahl der älteren Beobachtungen für die Beurtheilung der Frage, ob für gewöhnlich eine uncomplicirte disseminirte Myelitis, oder ob anatomisch eine Encephalomyelitis vorliegt, nur mit Einschränkung zu verwerthen, insoweit eine mikroskopische Untersuchung des Gehirns und verlängerten Marks meist nicht stattgefunden hat. Soviel steht fest, dass eine genauere Betrachtung neben den vorwiegend spinalen Symptomen in einer Reihe von Fällen vereinzelte Hirn- und Bulbärserscheinungen erkennen lässt. Hierzu kommt, dass anatomisch eine Encephalomyelitis auch da gefunden worden ist, wo eine solche nach dem klinischen Bilde nicht zu erwarten war. In den Beobachtungen von Küssner und Brosin<sup>10)</sup>, Mager<sup>11)</sup>, Pfeiffer<sup>12)</sup> ist nur das Rückenmark untersucht worden. Erstere beobachteten bei einem mit chronischem Tripper behafteten Mann unter Fieber acut einsetzende Blasenlähmung, schlaffe Lähmung der Beine und Arme mit Anästhesie der Unterextremitäten. Unter andauerndem Fieber und Benommenheit erfolgte am 24. Krankheitstag der Tod. Es fanden sich zahlreiche disseminirte Entzündungsherde über das ganze Rückenmark zerstreut, die in enger Beziehung zu den Gefässen zu stehen schienen. Mager fand in einem Fall, der das klinische Bild einer acuten Querschnittsmyelitis bot, disseminirte Herde zum Theil nekrotischen, zum Theil sklerotischen Charakters, die mannigfache Uebergänge zu einander zeigten. Pfeiffer fand bei einer Frau, die mit einem Epitheliom der Haut des Unterkiefers behaftet gewesen war, im Rückenmark disseminirte Herde, die er wegen der starken Quellung der nervösen Elemente, dem Fehlen nackter Axencylinder und den Gliaveränderungen als disseminirte myelitische Herde auffasst.

Es folgen die jüngeren Beobachtungen von Dreschfeld<sup>13)</sup>, Achard und Guinon<sup>14)</sup>, Fürstner<sup>15)</sup>, Hochhaus<sup>16)</sup>, in denen neben den ausgesprochenen spinalen Symptomen eine Mitbetheiligung des Gehirns und der Med. oblong. an dem Processe mehr oder minder hervortritt, so dass man von einer Encephalomyelitis disseminata sprechen kann. So setzte in dem ersten Falle von Dreschfeld<sup>13)</sup> die Erkrankung 10 Tage nach einer starken Durchnässung mit Stirnkopfschmerz und rechtsseitiger Erblindung ein; später erst entwickelte sich eine Paraplegie. In einem weiteren Falle entwickelten sich bei einem Knaben, der 3 Wochen vorher eine Halsentzündung durchgemacht hatte, Parese der Beine und Arme sowie bulbäre Symptome. Die



Untersuchung ergab in beiden Fällen multiple Entzündungsherde in der grauen und weissen Substanz; in der ersten Beobachtung ausserdem im rechten Nerv. opticus, in der zweiten in dem verlängerten Mark. Die Herde zeigten in ihrer Ausbreitung deutliche Beziehung zu den Gefässen.

Eine Betheiligung des Sehnerven konnten auch Achard und Guinon<sup>14)</sup> feststellen. Der jüngst von Fürstner<sup>15)</sup> publicirte Fall gewinnt durch den Nachweis von Pneumokokken in Strichpräparaten von der Rückenmarkssubstanz ein ganz besonderes Interesse. Bei einem jungen Mädchen stellte sich ohne nachweisbare Ursache fast gleichzeitig mit Sensationen im Rücken, geringem Fieber und Erbrechen eine Lähmung aller 4 Extremitäten und der Blase ein. Im weiteren Verlaufe wurden beobachtet: Delirien, Schmerzen bei Bewegungen des Kopfes, Nackensteifigkeit, Parese des rechten Facialis, Nystagmus, Schluckbeschwerden, Strabismus divergens. Nach 3 Wochen Exitus. Die Gehirnsection ergab leichte Trübung der Pia im Bereiche der Central- und Parietallappen, im Gehirn selbst nichts Abnormes, ebenso wenig an der Basis. Eine mikroskopische Untersuchung des Gehirns scheint jedoch nicht stattgefunden zu haben. In Strichpräparaten von der frischen Rückenmarkssubstanz wurden zahlreiche Pneumokokken nachgewiesen. Die Pia zeigte an den Wurzeleintrittsstellen reichliche Rundzelleninfiltration. In der Substanz selbst fanden sich disseminirte myelitische Herde, deren Beziehung zu den veränderten Gefässen deutlich hervortrat.

Genaue, auch das Gehirn umfassende Untersuchungen in 4 Fällen von disseminirter acuter Myelitis, die frühzeitig, innerhalb weniger Wochen zum Tode führten, verdanken wir Hochhaus<sup>16)</sup>. Der klinische Verlauf bot in den Beobachtungen nichts Abweichendes von dem gewöhnlichen mit Paraplegie, Sensibilitäts-, Blasen- und Mastdarmstörungen einhergehenden Bilde der acuten Querschnittsmyelitis. In der vierten Beobachtung bestanden ausserdem Hirnerscheinungen, Kopfschmerz, Bewusstlosigkeit. In zwei Fällen war ein ätiologisches Moment nicht nachweisbar, in den beiden anderen bestand Cystitis und Pyelonephritis, bzw. war eine acute Tonsillitis vorhergegangen.

Anatomisch bestanden Veränderungen zweierlei Art. Es fanden sich einmal disseminirte myelitische Herde hauptsächlich im oberen Brust- und Halsmark. Daneben bestanden diffuse, in 2 Fällen auch über das Gehirn und die Med. oblong. ausgebreitete Gefässveränderungen in Gestalt von Hyperämie und Infiltration der Gefässwandungen mit neugebildeten Rundzellen.

Der letztere Befund gewinnt dadurch ein besonderes Interesse, dass er wohl als Anfangsstadien des von den Gefässen seinen Ausgang

nehmenden myelitischen Processes betrachtet werden darf. In dem einen Fall hatten die im Gehirn und der Medulla sich auf die Gefässe beschränkenden Veränderungen keinerlei klinische Erscheinungen hervorgerufen. Es erscheint auch an sich nicht unwahrscheinlich, dass der Process in diesem Stadium der Rückbildung wohl fähig ist und dass unter Umständen das Zurückgehen von Symptomen auf derartige sich auf Hyperämien und Kundzelleninfiltration beschränkende Prozesse zurückzuführen ist. Es liegt, wie Oppenheim<sup>27)</sup> hervorgehoben hat, nahe anzunehmen, dass es sich in den ersten Stadien nur um ein herdweises Auftreten und örtliches Einwirken der Infectionsträger oder ihrer giftigen Producte im Centralnervensystem handelt, ohne dass es sogleich zu tiefgreifenden Strukturveränderungen kommt.

In dieser Hinsicht ist die nachfolgende aus der Poliklinik von Prof. Oppenheim stammende Beobachtung von besonderem Interesse.

Bei einem 2½ jährigen Knaben entwickelte sich im Anschluss an Masern anscheinend ohne Fieber, aber mit Kopfschmerz und Erbrechen innerhalb weniger Tage eine völlige Lähmung der Beine und Schwäche der Arme. Am 8. Krankheitstage stellten sich mehrmals Krämpfe ein, die regelmässig in der linken Seite begonnen und dann den ganzen Körper ergriffen haben sollen. Sie waren von stundenlanger Bewusstlosigkeit gefolgt. Ferner bestand in den ersten 14 Tagen der Erkrankung Incont. urinae. Die Bewegungsfähigkeit der Extremitäten besserte sich allmählich zuerst in den Armen, in denen noch lang eine gewisse Ungeschicklichkeit nach Angaben der Mutter bestanden haben soll, dann in den Beinen. Die Krämpfe traten in Zwischenräumen von 8—14 Tagen auf in der Weise, dass sich nach anfangs tonischen, später clonischen Zuckungen ein hallucinatorischer Zustand einstellte, der von tiefem Schlaf gefolgt war. Zungenbiss ist zweimal, Einnässen mehrmals von der Mutter bemerkt worden. Die erste ungefähr 3 Monate nach der Erkrankung stattfindende Untersuchung ergab Folgendes: Pupillenreaction prompt; beim Blick nach links nystagmusartige Zuckungen des linken Bulbus; Strabismus convergens; linker Mundwinkel hängt etwas in der Ruhe und bei mimischen Bewegungen; keine Sensibilitätsstörung im Gesicht; Zunge kommt gerade, zittert nicht; einzelne kleine Narben; die Sprache ist ohne Besonderheiten; Kraft in den Armen ist gut; im rechten Arm leichte Wackelbewegungen bei Zielversuchen, die aber nicht immer auftreten; im linken Bein geringe Parese, besonders in den Fussstreckern: keine Atrophie an Armen oder Beinen; Kniephän. ist l. > r.; Achillesreflex beiderseits deutlich; Nadelstiche werden am linken Bein deutlicher gefühlt wie am rechten; Gang ohne Besonderheiten; die inneren Organe bieten nichts Abnormes; Urin frei von Eiweiss und Zucker.

Bei späteren Untersuchungen war der Befund der gleiche, die Krämpfe bestanden in grösseren oder kürzeren Zwischenräumen fort, sollen aber leichter verlaufen, bisweilen nur einige Minuten andauern.

Der acute Beginn der Erkrankung im Anschluss an eine Infectionskrankheit, das fast gleichzeitige Auftreten cerebraler Erscheinungen und

spinaler Symptome, der ganze weitere Verlauf berechtigen zur Annahme eines in disseminirten Herden aufgetretenen Processes, einer Encephalomyelitis disseminata. Da die schweren Rückenmarkerscheinungen, die auf acute diffuse Myelitis hinweisen, fast völlig zurückgegangen sind, erscheint es unwahrscheinlich, dass der Process zu tiefergreifenden Gewebsveränderungen geführt hat; ich möchte vielmehr glauben, dass es sich nicht um eine Myelitis im streng anatomischen Sinne gehandelt hat mit Schwellung und Untergang der Axencylinder, sondern vorwiegend um den Anfangsprozess eines solchen Leidens mit Gefässerweiterung und Zellinfiltration, also um Veränderungen, wie sie Hochhaus<sup>16)</sup> neben echt myelitischen Herden im Rückenmark und Gehirn bei Myelitis disseminata festgestellt hat.

Andererseits macht es das Fortbestehen der Krämpfe wahrscheinlich, dass der acute Process im Gehirn weniger günstig verlaufen und hier vielleicht zur Narbenbildung, wie bei einer Encephalitis geführt hat, wodurch eine dauernde Reizursache geschaffen ist.

Abgesehen von der eben besprochenen Form der meist im Anschluss an Infektionskrankheiten acut auftretenden disseminirten Myelitis ist die letztere auch bei chronisch infectiösen und zu Kachexie führenden Erkrankungen gefunden worden.

Schon Simon<sup>17)</sup> hat in Bd. I des Archivs für Psychiatrie eine besonders bei Phthise auftretende, damals sogenannte Körnchenzellenmyelitis beschrieben, die wie es scheint, vorzugsweise in den Hintersträngen localisirt war. Es folgte dann die schon erwähnte Westphalsche<sup>2)</sup> Beobachtung von disseminirten Herden bei einem hochgradigen Phthisiker. Weiterhin fand F. Schultze<sup>18)</sup> bereits im Jahre 1884 sowohl bei Leukämie, als auch bei chronischer Nephritis disseminirte Herde gequollener Axencylinder, die er als unzweifelhaftes erstes Stadium der Entartung deutete. Weiterhin erwähnt Oppenheim<sup>27)</sup> eigene Beobachtungen über disseminirte Myelitis bei Tuberculose und Carcinose. Es folgen die Veröffentlichungen von Lichtheim-Minnich<sup>19)</sup> über Rückenmarksveränderungen bei perniciöser Anämie, die von einer Reihe von Autoren, unter denen in erster Linie Nonne<sup>20)</sup> genannt sei, bestätigt und ergänzt worden sind. Es handelt sich in diesen Fällen um einen in kleinen Herden aufschliessenden acuten bzw. subacuten myelitischen Process; diese Herde stehen zu der Gefässvertheilung in enger Beziehung und ergeben durch weitere Ausbreitung und Confluenz immer grössere Degenerationsfelder. Wie schon Lichtheim-Minnich hervorgehoben haben, ist ein derartiger Process keineswegs charakteristisch für Spinalerkrankungen im Verlaufe acuter Anämien. Derselbe findet sich bei Kachexien verschiedenster Herkunft, so auch bei multipler Carcinose (Lubarsch<sup>38)</sup>). Ob sich der Process bei diesen Zehrkrank-

heiten auf das Rückenmark beschränkt, oder ob auch Gehirn und verlängertes Mark mitbetroffen werden, wissen wir nicht, da diesbezügliche eingehende mikroskopische Untersuchungen, die allein Aufschluss geben könnten, soweit mir bekannt, fehlen. In einem von mir beobachteten Falle von Spinalerkrankung bei perniciöser Anämie bestanden ausgesprochene psychische Erscheinungen: Gedächtnisschwäche, Verwirrtheit, Hallucinationen. Leider konnte nur das Rückenmark untersucht werden, das den typischen Befund bot. Neuerdings hat Nonne<sup>21)</sup> bei Leukämie disseminirte Herde von acut myelitisch veränderter Nervensubstanz beschrieben, die im Gegensatz zu den erwähnten Befunden bei perniciöser Anämie in keiner localen Beziehung zu dem Gefässsystem standen, das selbst keinerlei Alteration aufwies.

Das klinische Bild bot in den vorstehenden Beobachtungen in mancher Hinsicht Aehnlichkeit mit Tabes. Unter Parästhesien entwickelt sich im Laufe von Wochen eine schnell progressive motorische Störung der Extremitäten, die weniger eine reine Ataxie als eine Mischform von Ataxie und motorischer Schwäche ist; doch fehlen Pupillenveränderungen regelmässig und auch das W.-Z. ist kein regelmässiger Befund, so dass die Differentialdiagnose meist keine Schwierigkeiten macht.

In seltenen Fällen ist schliesslich bei Syphilitischen eine Form der disseminirten Myelitis nachgewiesen worden, die sich weder klinisch noch anatomisch als eine spezifische kennzeichnet und doch in irgend einer Beziehung zu der Lues zu stehen scheint. Die diesbezüglichen Beobachtungen von Charcot und Gombault<sup>22)</sup>, Reinhold<sup>23)</sup>, Bechterew<sup>24)</sup>, Marie<sup>25)</sup> beanspruchen namentlich in klinischer Hinsicht besondere Beachtung, da bisweilen der ganze Symptomencomplex mit einer multiplen Sklerose eine grosse Aehnlichkeit aufweist, so dass eine sichere Entscheidung sehr schwer sein kann. In einer Beobachtung Oppenheim's<sup>26)</sup>, die streng genommen nicht hierher gehört, da die Aetiologie zwischen Bleiintoxication und Lues schwankte, war auf Grund der Symptome: „spastische Paraplegie der Beine ohne erhebliche Sensibilitätsstörungen, Intentionstremor des rechten Armes, Steigerung der Sehnenphänome, scandirende Sprache, Demenz“, die Wahrscheinlichkeitsdiagnose Sclerosis multiplex gestellt worden. Die Autopsie ergab jedoch diffuse Entzündungsprocesse an verschiedenen Stellen des Centralnervensystems, die von den Gefässen ausgingen und zu secundärer auf- und absteigender Degeneration geführt hatten.

Wie die kurze Uebersicht der einschlägigen Beobachtungen lehrt, kann die Diagnose einer disseminirten Myelitis bzw. Encephalomyelitis vor Allem in acut und subacut einsetzenden Fällen recht schwierig sein, wenn das klinische Symptomenbild, wie so häufig, ganz mit demjenigen

einer acuten Querschnittsmyelitis sich deckt. Weiterhin kann durch das Hervortreten einzelner cerebraler und cerebrolbulbärer Erscheinungen ein Krankheitsbild zu Stande kommen, das mit dem Bilde einer acut sich entwickelnden multiplen Sklerose die allergrösste Aehnlichkeit aufweist. Die Differentialdiagnose zwischen diesen beiden Erkrankungen kann sich namentlich im Beginn des Leidens recht schwierig gestalten, zumal auch das diagnostisch wichtigste Moment einer kurz vorhergegangenen Infectiouskrankheit bisweilen fehlen kann.

v. Leyden hat nun zuerst in seiner Klinik der Rückenmarkskrankheiten beide Erkrankungen in enge Beziehung miteinander gebracht und seither die Auffassung vertreten, dass die multiple Sklerose sich aus acuten und subacuten Anfängen entwickeln und als chronische Myelitis aufzufassen sei. Er wies vor Allem auf die von dem typischen Charcot'schen Bilde abweichenden Formen der multiplen Sklerose hin, in denen das Leiden erst nach einer Reihe einsetzender und zum Theil wieder abklingender Krankheitsattacken in seiner vollen Ausbildung hervortritt und in ein chronisches Stadium übergeht. In pathologisch-anatomischer Hinsicht führte er aus, dass beide Processe dieselbe Localisation und Verbreitung haben, und dass sich bei Erkrankungen, welche unter dem Bilde der acuten Myelitis aufgetreten sind, nach mehrjährigem Bestehen das Bild der Rückenmarkssklerose findet.

Auf Grund ausgedehnter eigener klinischer und anatomischer Untersuchungen stimmt Oppenheim<sup>27)</sup> mit v. Leyden darin überein, dass es in pathologisch-anatomischer Hinsicht keine scharfe Grenze zwischen Myelitis und Sklerose gebe und dass letztere zuweilen nichts Anderes sei, als eine in Schüben verlaufende acute Myelitis und Encephalitis. Häufiger als die apoplectiformen und epileptiformen Anfälle beobachtete Oppenheim bei der Sclerosis multiplex einen mit dem Bilde einer acuten Myelitis und Encephalitis, insbesondere einer Encephalitis pontis sich deckenden Symptomencomplex. Weiterhin wies er vor Allem auf die bedeutenden histologischen Unterschiede hin, die bisweilen zwischen den Herden ein und desselben Falles obwalten. Neben Herden, die das Bild von Narbengewebe mit völligem Untergang der Nervensubstanz bieten, fand Oppenheim solche, die sich in keinem Punkt von dem Bilde der parenchymatösen Degeneration, abgesehen von dem Erhaltenbleiben der Axencylinder, unterschieden. Es handelt sich hier nicht sowohl um verschiedene Entwicklungsstufen desselben anatomischen Processes, als vielmehr um Herde, die bald das Product einer acutesten Myelitis bilden, bald ganz schleichend entstanden sind.

Ich lasse hier kurz eine interessante, aus der Poliklinik von Prof.

Oppenheim stammende Beobachtung folgen, in der eine Sclerosis multiplex acut unter dem Bilde einer Encephalitis pontis einsetzte.

Der 33jährige Postschaffner A. R. erkrankte am 1. Mai 1899 ganz plötzlich mit Kopfschmerz, Schwindel, Unsicherheit des Ganges, Erbrechen, das besonders bei Kopfbewegungen sich einstellte, und Doppeltsehen. Am 4. oder 5. Tag der Erkrankung stellte sich eine Lähmung der linken Gesichtshälfte ein und gleichzeitig eine Schwächung im linken Arm und Bein; dabei bestand ein Gefühl von Eingeschlafensein der Glieder; ferner wurde das Sprechen undentlich, und war das Schlucken erschwert. In der Folgezeit erhebliche spontane Besserung, so dass Pat. das Bett verlassen und umhergehen konnte. Anfang August Verschlimmerung. Im Herbst 1899 soll kurze Zeit Doppeltsehen und Schwäche im rechten Bein bestanden haben, sonst war Pat. nie schwerer krank. Geringer Potus. Lues negatur.

Die am 9. August 1899 vorgenommene Untersuchung ergab: Spastische Paraparese und Beeinträchtigung des Lagegefühls der Unterextremitäten, besonders des rechten Beines, spastisch-paretischer Gang, rechts Fussclonus; Patellarreflexe lebhaft; rechts Babinski. In den Armen Intentionstremor. Parese des linken Mundfacialis; Nystagmus und Erschwerung der Bewegungen der Bulbi ohne ausgesprochene Lähmung; Verlangsamung der Sprache ohne deutliches Scandiren der Worte; Schwindelanfälle.

Es handelt sich somit um einen acut einsetzenden Krankheitsprocess, dessen Symptombild auf zahlreiche Krankheitsherde unter besonderer Beteiligung des Pons und der Med. oblong. hinwies. Für die Annahme eines specifischen, etwa durch Gefässerkrankung hervorgerufenen Processes waren keinerlei Anhaltspunkte vorhanden, so dass differentialdiagnostisch eine acute Myeloencephalitis disseminata und eine acut einsetzende bulbäre Sclerosis multiplex in Betracht kamen. Eine Infectiouskrankheit war nun nicht vorhergegangen, auch hatte die Erkrankung nicht unter dem Bilde einer solchen eingesetzt. Dazu kam, dass Patient bereits vor Jahren einmal vorübergehend an Doppeltsehen und geringer Schwäche im rechten Bein gelitten hatte. Wenn sich auch die Erscheinungen der letzten Attacke im Mai zurückgebildet hatten, so war doch eine Reihe von Symptomen zurückgeblieben, die erkennen liessen, dass es sich um einen acuten Schub der multiplen Sklerose gehandelt hatte, der durchaus das Bild einer Encephalitis pontis bot.

Auch in pathologisch-anatomischer Hinsicht weisen die Fälle mit subacutem gegenüber solchen mit chronischem Verlauf erhebliche histologische Differenzen auf. Wie die Untersuchungen von Buss<sup>25)</sup>, Popoff<sup>29)</sup>, Huber<sup>30)</sup>, Werdnig<sup>31)</sup>, Bickeles<sup>32)</sup>, Redlich<sup>33)</sup> u. A. ergeben haben, sind erstere ausgezeichnet durch zahlreiche Fettkörnchenzellen, starke zellige Infiltration der Gefässwände, vor Allem aber durch das Vorhandensein von Gewebspartien, in denen das Nervengewebe ganz zu Grunde gegangen ist, so dass es in einzelnen Fällen

zu secundären Degenerationen gekommen ist. So fand Buss<sup>25)</sup> in einem Falle, der apoplectiform begonnen und im Wesentlichen unter dem Bilde einer Querschnittsmyelitis in 5 Monaten tödtlich verlief, einen Hauptherd im Dorsalmark, in dem sämtliche markhaltige Nervenfasern bis auf kleine Reste völlig geschwunden waren. Es bestanden secundäre Degenerationen. In Pons, Medulla und Gehirn kleine Herde mit zahlreichen Körnchenzellen, im Centrum Gefässe mit kleinzelliger Infiltration.

Huber<sup>30)</sup> beschreibt Herde jüngeren Datums mit weitem Maschenwerk, aus welchem die Nervenelemente verschwunden waren. In dem nicht merklich veränderten Gliamaschengewebe lagen massenhafte Körnchenzellen. Ebenso fand sich in der Beobachtung von Werdnig<sup>31)</sup> im Cervicalmark ein weitmaschiges Gewebe, in dessen Bereich die Nervenfasern völlig untergegangen waren; auch hier bestand secundäre Degeneration. Redlich<sup>33)</sup> erwähnt grössere Lücken im Gewebe bei Fällen mit subacutem Verlauf. Das Nervengewebe war an solchen Stellen ganz geschwunden.

Nach den vorliegenden Befunden steht somit so viel fest, dass es bei subacutem Verlauf des Leidens in ausgedehnter Weise zu einem völligen Untergang der Nervenfasern kommen kann und damit zu secundären Degenerationen, so dass in einzelnen Herden die charakteristischen histologischen Merkmale der multiplen Skleroseerkrankung, vor Allem das Erhaltenbleiben zahlreicher Axencylinder fehlen.

Es sind ferner vor Allem die in Frühstadien der Erkrankung erhobenen pathologischen Veränderungen, die wegen ihrer grossen Aehnlichkeit mit acut myelitischen Processen für die Auffassung einer Form der multiplen Sklerose als einer chronischen disseminirten Myelitis sprechen sollen.

An der Hand eigener Befunde in einem Falle von multipler Sklerose mit acut tödtlichem Verlauf soll dieser Punkt kurz erörtert werden.

Der 38jährige Patient wurde im Juni 1899 in das Hedwigskrankenhaus aufgenommen. Nach den Angaben seiner Angehörigen hat er früher keine schweren Erkrankungen durchgemacht. Sein jetziges Leiden soll vor einem halben Jahre begonnen und sich in den letzten Monaten wesentlich verschlimmert haben.

Die wenige Tage nach der Aufnahme durch Prof. Oppenheim erfolgte Untersuchung, über die leider nur kurze Notizen vorliegen, ergab: Spastische Paraparese mit stärkerer Betheiligung des rechten Beines, leichte Gefühlsstörung an den Beinen, cerebellare Ataxie, Blicklähmung nach links, Nystagmus, Sprachverlangsamung, Blasenlähmung. Oppenheim stellte die Diagnose: Sclerosis multiplex. Die allgemeine Schwäche nahm während der Behandlung im Krankenhaus schnell zu. Unter Temperaturerhöhung stellte sich blutiger Urin und Decubitus ein. Am 8. Tage nach der Aufnahme kam es zum Exitus.

Die Autopsie ergab Hypostase in beiden Lungen, hämorrhagische Cystitis, im Rückenmark und in der Brücke multiple Herde von grau durchscheinender Beschaffenheit, unregelmässig über graue und weisse Substanz zerstreut.

Zur mikroskopischen Untersuchung kamen: Rückenmark, Brücke, verlängertes Mark, Stücke aus der Gegend der inneren Kapsel, Rinde von den Central- und Stirnwindungen.

Die makroskopische Betrachtung der in Müller'scher Flüssigkeit gehärteten Stücke ergab:

1. Unregelmässige grössere und kleinere Herde, die meist einen grösseren Theil des Rückenmarksquerschnittes einnehmen und sich durch helle gelbliche Färbung von dem gesunden Gewebe abheben. Auch im Pons und auf einzelnen Stücken der Rinde waren sie deutlich erkennbar.

2. Zweitens sah man auf jedem Querschnitt zahllose, bald punkt-, bald strichförmige röthliche Fleckchen, die über den ganzen Querschnitt zerstreut lagen und auch innerhalb der helleren, gelblichen Herde anzutreffen waren. Die Schnittfläche erhielt dadurch ein gesprenkeltes Aussehen, namentlich galt dies für Brücke und Med. oblong., hier schienen die Fleckchen an manchen Stellen zu confluiren, so dass sternförmige Bilder sichtbar waren. An einzelnen Stellen liess sich innerhalb der röthlichen Fleckchen ein grösserer Gefässquerschnitt deutlich erkennen.

Die mikroskopische Betrachtung der grösseren Herde ergab zunächst für Rückenmark, Brücke (Fig. 2), med. oblong. und Gehirn ein im Wesentlichen übereinstimmendes Bild, wie man es bei älteren Herden von multipler Sklerose findet. An Marchi-Präparaten zeigten sich grössere schwarze Schollen in stärkerem Maasse nur an der Peripherie der Herde und in nächster Umgebung der Gefässe innerhalb derselben angehäuft. In der ganzen Ausdehnung der Herde finden sich zahlreiche nackte Axencylinder neben solchen, wo die Markscheide nur als schmaler Saum eben noch erkennbar ist. An Stelle des normalen Gliagewebes mit seinen feinen Fasern und Zügen sieht man breite Gliazüge, die stellenweise ein so dichtes Filzwerk bilden, dass die Structur der weissen Substanz ganz geschwunden ist und man nur noch vereinzelte nackte Axencylinder sieht. Die Gliakerne sind stark vermehrt. Neben kleinen, dunkelviolet gefärbten finden sich grosse Kerne mit scharf abgegrenzter Kernmembran, blasser Grundsubstanz und feiner Körnelung. Zahlreiche grössere Kerne sind auffallend durch Einschnürungen und Einkerbungen. Fettkörnchenzellen, die als solche sicher erkennbar waren, sind vor Allem an der Peripherie der Herde anzutreffen. Zahlreich vertreten sind auch Gebilde mit welligen, sich verästelnden Fortsätzen und stark tingirtem Protoplasmaleib, die als Spinnenzellen beschrieben sind.

Ein von dem Gewöhnlichen abweichendes Bild bieten nur die Peripherie der Herde und zahlreiche Gefässe innerhalb derselben. An der Peripherie älterer Herde sieht man bei schwacher Vergrösserung vereinzelte Geweblücken in verschiedener Ausdehnung, sich aber meist auf das Gebiet von 10—15 Nervenquerschnitten beschränkend. Innerhalb eines weitmaschigen Glianetzwerks, dessen Bälkchen nur wenig verdickt erscheinen, sind die Maschen entweder ganz leer oder mit krümeligen Zersfallsproducten angefüllt; bisweilen lässt sich ein Axencylinder noch erkennen; Fettkörnchenzellen sind hier reichlich vorhanden. Diese Gewebspartien gleichen den



von Huber, Redlich, Reinhold beschriebenen Herden bei subacuten Formen.

Die Gefässe zeigen in diesen älteren Herden die gleichen Veränderungen, wie in den kleinen Herdchen jüngeren Datums, die nachher besprochen werden. Sie sind durchweg stark erweitert, mit Blut strotzend gefüllt und mit breiten Schichten einkerniger Rundzellen dicht umlagert und stellenweise so stark infiltriert, dass man die Wandschichten nicht deutlich erkennen kann. Bisweilen beschränkt sich die Zellanhäufung auf den perivascularären Lymphraum, meist aber ist auch die ganze Umgebung des Gefässes mit Rundzellen durchsetzt.

Ausser den grossen Herden mit ausgesprochen sklerotischem Charakter finden sich nun zahlreiche kleine Herdchen, regellos in der grauen und weissen Substanz des Rückenmarks, der Hirnrinde und inneren Kapsel zerstreut. Bisweilen stossen derartige Herde aneinander oder sind nur durch schmale Brücken gesunden Gewebes getrennt.

In der Mitte befindet sich in der Regel ein quer- oder längsgetroffenes Gefäss, das sich analog den oben erwähnten Gefässen verhält (siehe Fig. 1). Die Gefässwandungen sind nicht wesentlich verändert; sie zeigen keine Verdickung. Die perivascularäre Kernanhäufung ist stets sehr intensiv. Das Gliagewebe in der Umgebung der Gefässe zeigt sich deutlich verändert; es ist verbreitert und gequollen. Die Gliakerne sind stark vermehrt und zeigen einen auffallend grossen Zelleib, der sich stark färbt. An der Peripherie tritt die normale Structur des Gliagewebes, vor Allem die feine Faserung wieder deutlich hervor. Innerhalb der veränderten Glia ist das Nervengewebe mehr oder weniger stark erkrankt. Die Markscheiden sind meist gequollen, zum Theil in Zerfall begriffen, oder sie umgeben nur noch wie ein schmaler Saum die Axencylinder. Diese selbst zeigen zum grössten Theil keine ausgesprochenen Degenerationserscheinungen. Vereinzelt sind sie stark vergrössert oder ganz zerfallen, so dass innerhalb der Gliamaschen eine Lücke sichtbar ist. Vereinzelt, stark gequollene Axencylinder finden sich auch an Stellen des Herdes, an denen die Gliaserkrankung nur wenig hervortritt. Haben diese offenbar jüngeren Herde eine etwas grössere Ausdehnung, so ist das Centrum insofern verändert, als hier das Gliagewebe ein dichteres Filzwerk bildet, innerhalb dessen nackte Axencylinder deutlich erkennbar sind.

Liegen die kleinen Herdchen in der grauen Substanz, so sind die innerhalb der Herde und in der Umgebung derselben liegenden Ganglienzellen hochgradig verändert. Sie sind wie gequollen, die Nisslkörper sind nicht erkennbar oder liegen nur noch vereinzelt an der Peripherie der Zelle; die Fortsätze sind grösstentheils geschwunden, Vacuolenbildung ist oft zu bemerken.

An manchen Stellen hat sich der Process auf die Gefässe allein beschränkt. Man sieht Gefässquerschnitte, die einen dichten Kranz von Rundzellen haben und deren Wandungen von solchen durchsetzt sind. Das umgebende Gewebe hat ein normales Aussehen, so dass man den Eindruck gewinnt, dass hier ein frisches Herdchen erst im Entstehen sei (Fig. 3).

Schliesslich finden sich noch einige wenige Herde an der Peripherie des Rückenmarks, die ein von den bisher beschriebenen völlig abweichendes Bild bieten. Man sieht annähernd 10 bis 20 mässig gequollene Axencylinder, die zum Theil in Zerfall begriffen sind. Fettkörnchenzellen sind

in grosser Anzahl vorhanden. Die Glia ist aber unverändert, zeigt keine Quellung, keine Kernvermehrung. Die Abgrenzung des Herdes gegen das Gesunde ist eine scharfe; eine Beziehung zu entzündeten Gefässen liess sich nicht nachweisen. Offenbar handelt es sich an solchen Stellen um acute secundäre Degenerationserscheinungen.

Die Gehirn- und Rückenmarkshäute sind nicht wesentlich verändert; an vereinzelter Stellen, an denen ein Herd bis an die Pia heranreicht, findet sich eine geringe zellige Infiltration. Die Gefässe der Häute sind nicht verdickt.

Am frischen Rückenmark hat eine Untersuchung auf Bakterien nicht stattgefunden. Auf zahlreichen Schnitten, die in Alkohol und Müller-Formol gehärtet waren, konnten Bakterien nicht nachgewiesen werden.

Der erhobene anatomische Befund ist insofern eindeutig, als das klinische Bild der Sclerosis multiplex seine anatomische Grundlage in ausgedehnten älteren Herden mit den charakteristischen histologischen Merkmalen dieser Erkrankung findet.

Was nun die disseminirten kleinen Herdchen mit entzündlichem Charakter betrifft, so fragt es sich, ob diese demselben Process ihre Entstehung verdanken und somit als Ausdruck eines acut entzündlichen Schubes der schon länger bestehenden Erkrankung aufgefasst werden dürfen.

Ich glaube, dass letztere Annahme wohl berechtigt ist, zumal Anhaltspunkte dafür, dass die entzündlichen Herdchen aus anderweitigen Ursachen entstanden sind, fehlen. Die Annahme, dass es sich um disseminirte, von den Meningen fortgeleitete Entzündungsherde handelt, ist nicht haltbar, da meningitische Processe sich nicht nachweisen liessen. Ein septico-pyämischer Process hat ebensowenig bestanden. In seltenen Fällen ist ferner das Vorkommen multipler der Sklerose ähnlicher Herde auf syphilitischer Basis beschrieben worden. Abgesehen davon, dass die Beziehung dieser Bilder zur Lues nicht für alle diese Fälle sicher gestellt ist, spricht in unserem Falle das Fehlen aller specifischen Veränderungen an Gefässen oder Meningen gegen eine solche Annahme.

Vergleichen wir unseren Befund mit anderen in Frühfällen von multipler Sklerose erhobenen, so zeigen sich theils Uebereinstimmungen, theils Unterschiede. Wie in den Fällen von Ribbert<sup>34)</sup> und Goldscheider<sup>35)</sup> stehen die Gewebsveränderungen in enger Beziehung zu den Gefässen. Hier wie dort bildet ein mit Blut strotzend gefülltes Gefäss, dessen Wandung mit Rundzellen durchsetzt und dicht von solchen umlagert ist, den Mittelpunkt der meisten kleinen Herdchen. In unserem Falle finden sich ausserdem zahlreiche in der beschriebenen Weise veränderte Gefässe, ohne dass das umgebende Gewebe krankhafte Veränderungen aufweist. Ribbert und Goldscheider fassen den Process als eine perivasculäre Entzündung auf, welche das an-

liegende Gewebe schädigt, wobei nach Ribbert zuerst eine Wucherung der Glia auftritt, während nach Goldscheider die interstitiellen Veränderungen gegenüber den parenchymatösen im Beginne der Erkrankung zurücktreten. Seit Rindfleisch<sup>36)</sup> zuerst auf Gefässwandveränderungen bei Sclerosis multiplex hingewiesen hat, sind dieselben vielfach beschrieben und als Ausgangspunkt des Processes betrachtet worden. Redlich wendet sich entschieden gegen diese Annahme mit dem besonderen Hinweis darauf, dass in manchen Fällen nach jahrelangem Bestehen die Gefässe unverändert sich vorfinden. Dagegen betrachtet Redlich wohl in Uebereinstimmung mit Ribbert und Goldscheider als Weg für die einwirkenden Schädlichkeiten die Gefässe. Dabei braucht es nicht zu bleibenden Veränderungen an diesen selbst zu kommen, da dieselben in gewissem Umfange rückbildungsfähig sein können. Sind doch, wie schon Goldscheider hervorgehoben hat, auch bei alter Poliomyelitis, namentlich an den zu relativer Heilung gelangten Stellen, die Gefässalterationen nicht immer evident.

Was ferner die interstitiellen und parenchymatösen Veränderungen in unserem Falle betrifft, so besteht eine Uebereinstimmung mit den Frühbefunden von Ribbert und Schuster-Bielschowsky<sup>37)</sup> insofern, als die Veränderungen des Gliagewebes an manchen Stellen gegenüber den parenchymatösen im Vordergrund zu stehen scheinen. Dass aber wieder an einzelnen Stellen Degenerationserscheinungen der Nervenfasern deutlich erkennbar sind bei nur wenig vorgeschrittener Gliakrankung, spricht dagegen, dass das Nervenparenchym durch Druck der proliferirenden Zwischensubstanz oder durch sonst veränderte Ernährungsbedingungen erkrankt. Erst im weiteren Verlauf der Erkrankung tritt die interstitielle Wucherung mehr und mehr in den Vordergrund, so dass in dem Centrum älterer Herdchen die nackten Axencylinder in ein dichtes Filzwerk von Gliafasern eingebettet liegen.

Im Ganzen zeigen somit in unserem Fall die frischen Eruptionen der Erkrankung den Charakter eines von den Gefässen ausgegangenen entzündlichen Processes, der sowohl auf das Gliagewebe wie auf die Nervenfasern eingewirkt hat. Ersteres zeigt Quellung und Kernvermehrung, von letzteren wird wesentlich die Markscheide getroffen und fällt der Degeneration anheim, während die Axencylinder nur vereinzelt Quellungs- und Zerfallserscheinungen aufweisen. Goldscheider hat bei Besprechung seines Falles betont, dass die Früheruptionen der multiplen Sklerose mit acut myelitischen Veränderungen eine grosse Aehnlichkeit haben und gleichsam einen geringeren Grad von Myelitis darstellen, insofern es nicht zur ausgesprochenen Erweichung komme. Die Aehnlichkeit mit den Veränderungen bei disseminirter Myelitis beruht nun vor Allem auch darauf, dass bei beiden Erkrankungen die Gewebs-

veränderungen sich in der Regel um entzündlich veränderte Gefässe gruppieren. Das wichtige Unterscheidungsmerkmal scheint aber darin zu liegen, dass es bei der Myelitis disseminata, soweit bisher Befunde vorliegen, zu einem völligen Zerfall des Nervenparenchyms kommt, während bei den acuten und Früheruptionen der Sclerosis multiplex, wie auch der vorliegende Fall lehrt, die Axencylinder wenig oder gar nicht zu leiden brauchen. Es scheint somit nicht nur auf die Intensität der einwirkenden Schädlichkeiten, die wohl in der Regel als Giftwirkungen zu definiren sind, anzukommen, wie dies Redlich annimmt und wie es Oppenheim<sup>27)</sup> auch für die disseminirte Myelitis angenommen hat. Bei geringer Intensität beschränke sich die Wirksamkeit auf das empfindliche Nervenparenchym und führe vor Allem zum Zerfall der Markscheiden; bei intensiver Einwirkung könne es zu wirklichen Entzündungsprocessen mit allen histologischen Charakteren der Entzündung kommen, die einen völligen Untergang der Nervenfasern zur Folge haben.

In unserem Falle ist trotz erheblicher entzündlicher Erscheinungen am Gefässsystem der Process ein gewissermaassen electiver gewesen, indem die Mehrzahl der Axencylinder erhalten geblieben ist.

Zum Schlusse erlaube ich mir Herrn Prof. Oppenheim für die lebenswürdige Ueberlassung des Materials und die Anregung zu der Arbeit sowie Herrn Prof. Benda und Herrn Prof. Israel für die lebenswürdige Durchsicht der Präparate meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

## Literatur.

- 1) v. Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten und Zeitsch. f. klin. Med. Bd. 1. 1880. S. 6.
- 2) Westphal, Ueber eine Affection des Nervensystems nach Pocken und Typhus. Arch. f. Psych. Bd. 3. S. 376.
- 3) v. Leyden, Beiträge zur acuten und chronischen Myelitis. Ztsch. f. klin. Med. Bd. 1. S. 1.
- 4) Derselbe, Ueber acute Ataxie. Ztsch. f. klin. Med. Bd. 18. 1891. S. 576.
- 5) Ebstein, Acute Ataxie mit Sectionsbefund. D. Arch. f. klin. Med. Bd. 10.
- 6) Pollard, Locomotor ataxy, commencing successially and disappearing under treatment. Lancet 1872.

- 7) Lenhartz, Beitrag zur Kenntniss der acuten Coordinationsstörungen nach acuten Erkrankungen (Ruhr). Berl. klin. Woch. 1883. Nr. 21 u. 22.
- 8) Dinkler, Ueber acute Ataxie. Neurolog. Centralblatt 1899. S. 530.
- 9) Westphal, Beobachtungen und Untersuchungen über die Krankheiten des centralen Nervensystems. Arch. f. Psych. Bd. IV. 1874.
- 10) Küssner u. Brosin, Myelitis acuta disseminata. Arch. f. Psych. Bd. 17. 1886. S. 239.
- 11) Mager, Arbeiten aus dem Institut für Anatomie und Physiologie des Centralnervensystems an der Wiener Universität. Heft VII. 1900.
- 12) Pfeiffer, Ein Beitrag zur patholog. Anatomie der acuten Myelitis. Dtsche. Ztschr. f. Nervenheilk. Bd. VII. S. 331.
- 13) Dreschfeld, Brit. med. Journ. 1894. S. 1174.
- 14) Achard u. Guinon, Cit. nach Oppenheim. Berl. klin. Woch. 1896. Nr.
- 15) Fürstner, Zur Kenntniss der acuten disseminirten Myelitis. Neurolog. Centralbl. 1899. S. 155.
- 16) Hochhaus, Ueber Myelitis acuta. D. Ztschr. f. Nervenheilk. Bd. XV. S. 395.
- 17) Simon, Ueber den Zustand des Rückenmarks etc. u. die Verbreitung der Körnchenzellenmyelitis. Arch. f. Psych. Bd. I. S. 583.
- 18) F. Schultze, Ueber das Vorkommen gequollener Axencylinder im Rückenmark. Neurol. Centralblatt. 1884.
- 19) Lichtheim-Minnich, Verhandlungen der Naturforscher und Aerzte. Heidelberg 1889.  
Lichtheim, Ueber Veränderungen des Rückenmarks bei Allgemein-  
erkrankungen. Verein für wissensch. Heilkunde in Königsberg. Sitzung  
28. Oct. 1889.  
Minnich, Zur Kenntniss der im Verlauf der perniciosen Anämie be-  
obachteten Spinalerkrankungen. Ztsch. f. klin. Md. Bd. 21 u. 22.
- 20) Nonne, Beitrag zur Kenntniss der Spinalerkrankungen etc. Arch. f. Psych. Bd. 25. S. 421.
- 21) Derselbe, Ueber Degenerationsherde in der weissen Substanz des Rückenmarks bei Leukämie. D. Ztsch. f. Nervenheilk. Bd. X. S. 165.
- 22) Charcot u. Gombault, Note sur un cas de lésions disséminées des centres nerveux etc. Arch. de Physiol. 1873. V. S. 143.
- 23) Reinhold, Multiple herdförmige und strangförmige Degeneration des Rückenmarks. Centralbl. f. allgem. Pathol. u. pathol. Anatomie. 1891. II. S. 657.
- 24) Bechterew, Ueber syphilitische multiple Sklerose des Gehirns u. Rückenmarks. Neurolog. Centralbl. 1896. S. 92.
- 25) Marie, Leçons sur les maladies de la moëlle. 1892. p. 160.
- 26) Oppenheim, Zur Lehre von der multiplen Sklerose. Berl. klin. Wochenschr. 1896. Nr. 9.
- 27) Derselbe, Zur Pathologie der disseminirten Sklerose. Berl. klin. Wochenschr. 1887. S. 904.  
Derselbe, Zum Kapitel der Myelitis. Berl. klin. Woch. 1891. Nr. 31.
- 28) Buss, Beitrag zur Aetiologie u. Pathol. der multiplen Sklerose etc. D. Arch. f. klin. Med. Bd. 45. 1889. S. 555.
- 29) Popoff, Zur Histologie der disseminirten Sklerose etc. Neurol. Centralbl. 1894. S. 369.
- 30) Huber, Virchow's Archiv. 1895.



Fig. 1.

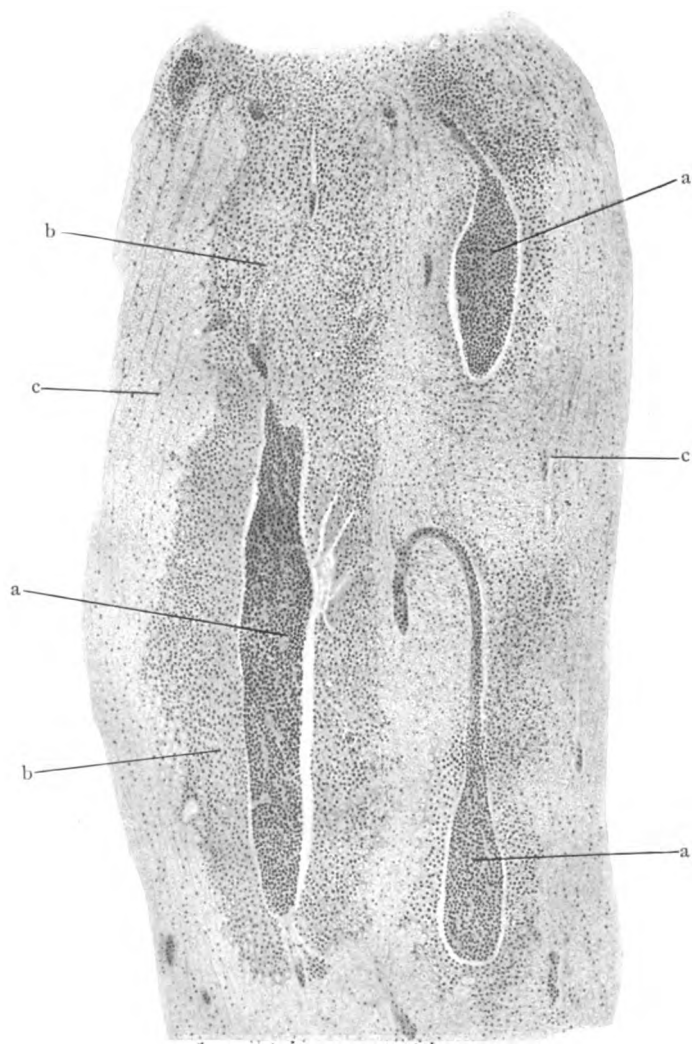


Fig. 2.

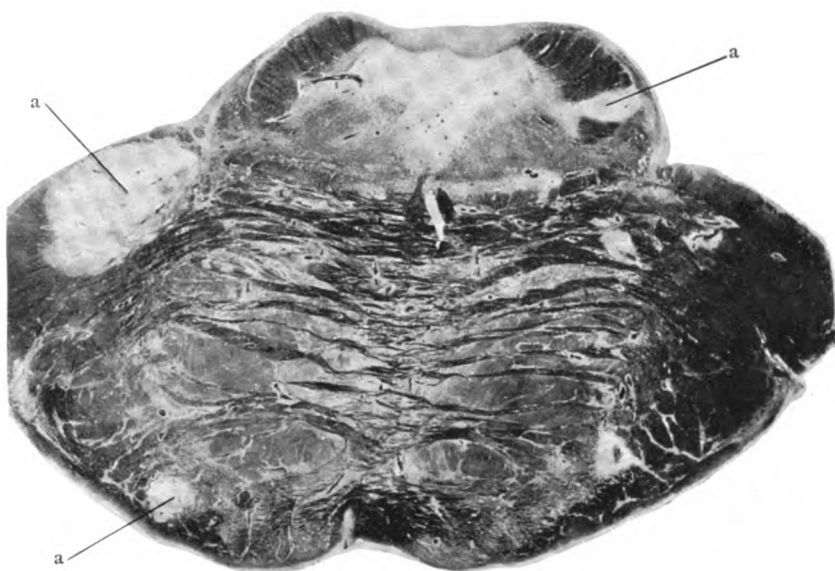
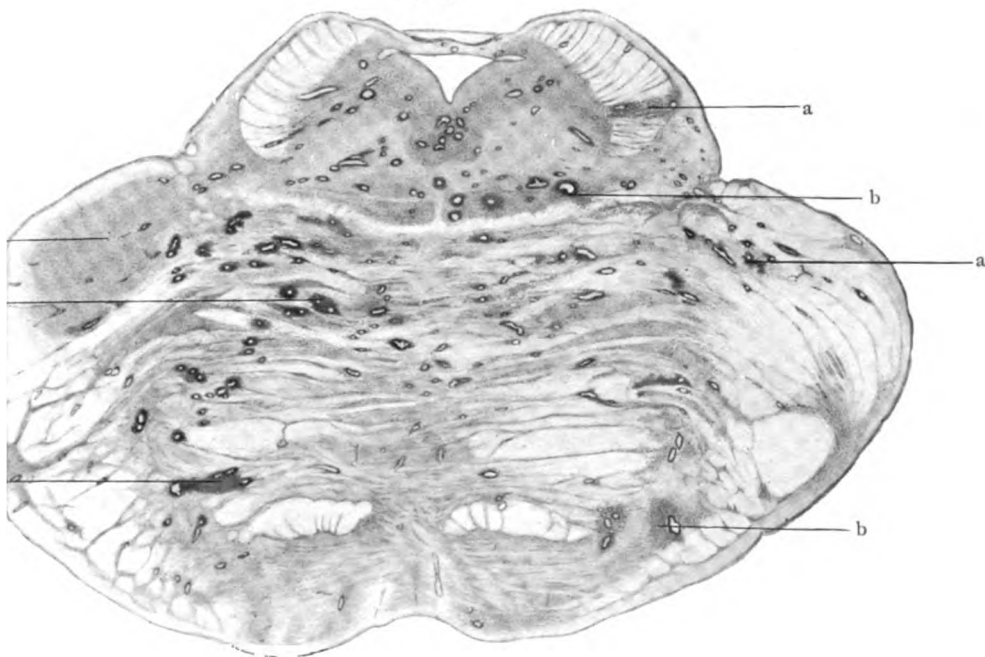


Fig. 3.







- 31) Werdnig, Ein Fall von disseminirter Sklerose des Rückenmarks mit secundären Degener. Neurol. Centralbl. 1889. S. 432.
- 32) Biekeley, Cit. nach Redlich. 33.
- 33) Redlich, Zur Pathologie der multiplen Sklerose. Wandervers. des Vereins f. Neurol. u. Psych. in Wien. 4. u. 5. Oct. 1895.  
Ferner: Centralbl. f. allgem. pathol. Anat. Bd. 8. S. 645.  
Ferner: Centralbl. f. allgem. pathol. Anat. Bd. 9. Heft 3 u. 4.
- 34) Ribbert. Ueber multiple Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Virch. Arch. Bd. 90. S. 243.
- 35) Goldscheider, Ueber den anatom. Process im Anfangsstadium der multiplen Sklerose. Ztsch. f. klin. Med. Bd. 30. S. 417.
- 36) Rindfleisch, Histologisches Detail zur grauen Degeneration von Gehirn u. Rückenmark. Virch. Arch. Bd. 26. S. 474.
- 37) Schuster-Bielschowsky, Beitrag zur Pathologie und Histologie der multiplen Sklerose. Ztschr. f. klin. Med. 1898. Bd. 34.
- 38) Lubarsch, Ueber Rückenmarksveränderungen bei Carcinomatösen. Ztschr. f. klin. Med. 1897. Bd. 31. S. 389.
- 

## Erklärung der Abbildungen (Tafel XII).

- Figur 1. Färbung: Hämatoxylinalaun — van Gieson. Frische, um entzündete Gefässe gruppierte Herde in der weissen Substanz des mittleren Dorsalmarks. a Gefässe mit Anhäufung von Rundzellen in der Umgebung; b Verändertes, stärker tingirtes Gliagewebe; in der Peripherie der Herde vereinzelte gequollene Markscheiden; allmählicher Uebergang ins Normale. c Normale weisse Rückenmarksubstanz.
- Figur 2. Färbung nach Wolters. Frontalschnitt durch die Brücke. a Aeltere sklerotische Herde.
- Figur 3. Färbung mit Hämatoxylinalaun — van Gieson. Dieselbe Höhe wie Figur 2. a Aeltere sklerotische Herde entsprechend a in Figur 2; b. Frische Herdchen. Rundzelleninfiltration um kleine mit Blut strotzend gefüllte Gefässquerschnitte.
-

## XXVII.

### Zur Klinik der Schweissanomalien bei Poliomyelitis anterior (spinale Kinderlähmung) und posterior (Herpes zoster).

Von

**H. Higier** (Warschau).

(Mit 2 Abbildungen.)

Bekanntlich haben schon in den 60er Jahren Dupuy und Cl. Bernard beim Pferde nach Durchschneidung des Halssympathicus ein lebhaftes Schwitzen und Hyperämie der gleichen Gesichtshälfte beobachtet und bezogen ersteres auf die in Folge der Gefäßlähmung eintretende Vermehrung der Blutfülle. Spätere Physiologen fanden diese Erklärung für unrichtig und glaubten, die Absonderung des Schweißes sei einzig und allein durch die Thätigkeit specifischer secretorischer Nerven veranlasst. Und thatsächlich konnte an amputirten Gliedern bei Reizung der Nervenstämmen noch eine Viertelstunde nach der Operation Schweiß hervorgerufen werden (Luchsinger).

Weniger bestimmt blieben die Angaben über die Klassification der Schweißfasern, über die gegenseitige Stellung und anatomische Localisation der schweisstreibenden und schweisshemmenden Bahnen. Indem die Existenz letzterer von manchen Autoren ganz in Abrede gestellt wird, geben andere auf Grund ihrer Untersuchungen genau den Verlauf beider Arten an.

Nach Adamkiewicz soll die Mehrzahl der excitosudoralen Nerven direct aus dem Rückenmark in die peripheren Nerven übertreten, nach Vulpian und Raymond sollen die gesammten phrenosudoralen Fasern in den Sympathicus gelangen, welcher sie mit vielen vasomotorischen Fasern zusammen den spinalen Nerven zuführt, nach Nawrocki soll die Beeinflussung der Schweißabsonderung einzig und allein der sympathischen Bahn zufallen.

Dass der Ursprung der Schweißbahnen in der Hirnrinde zu suchen ist, unterliegt keinem Zweifel, allein wir sind über den corticalen Sitz der der Schweißabsonderung dienenden Centren sehr wenig unterrichtet. Der steigende Einfluss von Affecten oder Vorstellungen auf die Schweißsecretion, die unilateralen Schweißstörungen bei Läsionen einer Hemi-

sphäre weisen auf das Vorhandensein doppelseitiger Centren hin; experimentell konnte jedoch bei elektrischer Reizung der Hirnrinde kein Schweissausbruch hervorgerufen werden (Vulpian, Bloch).

Vom Hirnstamm caudalwärts absteigend, konnten übereinstimmend die meisten Physiologen bei Thieren ein Schweisscentrum für alle 4 Extremitäten im verlängerten Mark finden, wobei einzelne (Nawrocki) nur dieses Centrum gelten lassen wollen, andere noch mehrere Schweisscentren im Rückenmark anerkennen, die sich in der Hals- und Lendentumescenz localisiren (Luchsinger), resp. nahezu durch das ganze Rückenmark verstreut sind (Adamkiewicz).

H. Schlesinger<sup>1)</sup> hat unlängst in einer sehr lesenswerthen Abhandlung die schon vielfach ventilirte Frage der spinalen Schweissbahnen und Schweisscentren beim Menschen kritisch an der Hand eigener und in der Literatur niedergelegter Beobachtungen beleuchtet. Auffallender Weise ist in der Arbeit beinahe gar nichts über Schweissanomalien bei zwei so häufigen Nervenleiden, wie es die Poliomyelitis und der Herpes zoster sind, zu finden, trotzdem über solche bei den viel selteneren Hämato-, Syringo- und Hydromyelien, der Morvanschen Krankheit, den Tumoren und Traumen des Rückenmarks sehr genaue einschlägige Daten angeführt werden. Daraus liesse sich der Schluss ziehen, dass bei den genannten zwei Krankheiten Schweissanomalien entweder sehr selten vorkommen oder wenig beachtet werden. Sind doch die infantile Kinderlähmung und die Gürtelrose, die ziemlich beschränkte, einem Experiment ähnliche Veränderungen hervorrufen, zum Studium krankhafter spinaler Zustände beim Menschen sehr gut heranzuziehen! Hat man doch ganz zutreffend für die erste schon längst den anatomisch-pathologischen Namen „Poliomyelitis anterior“ gewählt und scheint sich doch mit vollem Recht für die letztere die Bezeichnung „Poliomyelitis posterior“ (Head) allmählich einzubürgern.

Aus diesem Grunde möchte ich die Gelegenheit nicht unterlassen, über 4 betreffende Fälle kurz zu referiren, die ich seit längerer Zeit beobachte. Sie eignen sich besonders zur Discussion über die in Rede stehende Frage aus folgenden Gründen: 1. die Anomalie der Schweisssecretion war bei denselben sehr ausgesprochen, 2. sie betraf nicht allzu junge Kinder — wie es bei der gemeinen Kinderlähmung der Fall ist —, bei denen die Beobachtung einer beschränkten Schweissanomalie wenig zuverlässig ist, und 3. es handelte sich um abgelaufene anatomisch-pathologische Krankheitsprocesse, um Residuen des längst vorübergegangenen acuten Stadiums.

1) H. Schlesinger, Spinale Schweissbahnen und Schweisscentren beim Menschen. Sep.-Abdr. aus der Festschrift zu Ehren von Moriz Kaposi. 1900.

Unterscheidet man unter den quantitativen Veränderungen der Schweissabsonderung (Hyperidrose, Anidrose, paradoxe Secretion) generalisirte und regionäre, intermittirende, paroxysmale und dauernde, so haben wir a priori in unseren Fällen, wo von vorübergehenden und diffusen Reizzuständen functioneller Natur nicht die Rede ist, regionäre und dauernde sudorale Anomalien zu erwarten. Und thatsächlich haben sich solche ergeben und, wie ich schon an dieser Stelle betonen möchte, scheinen dieselben die Richtigkeit der Ausführungen Schlesinger's und des von ihm in seinen Hauptzügen skizzirten Schemas der Schweisscentren im Grossen und Ganzen zu bestätigen.

Nach dem genannten Autor sind im Rückenmark 4 paarige Hauptterritorien zu unterscheiden, die meist unabhängig von einander lädirt sein können und einen gewissen Grad von Uebereinstimmung mit den segmentalen sensiblen Versorgungsgebieten aufweisen. Nur sind die Schweissterritorien ungleich grösser als die sensiblen Versorgungsgebiete einzelner Segmente und entsprechen vielmehr einer grösseren Zahl der letzteren zusammengenommen. Die 4 Schweissterritorien, die eine gewisse Selbständigkeit aufzuweisen haben — spätere Untersuchungen dürften eine weitere segmentale Gliederung und Anordnung erwarten lassen — sind folgende: a) für das Gesicht, b) die obere Extremität, c) die obere Rumpfhälfte, Hals, Nacken und behaarten Kopf und d) die untere Extremität. Ueber die räumliche Ausdehnung einzelner Schweisscentren informirt etwa die Thatsache, dass das am genauesten beim Menschen studirte spinale Schweissterritorium für die obere Extremität dasselbe Territorium einnimmt, wie das sensible Versorgungsgebiet des 5., 6., 7. Cervical- und 1. Dorsalsegments zusammengenommen. Die Centren würden somit etwa so viel zu bedeuten haben, dass die Schweissdrüsen der genannten peripheren Areale (z. B. obere Rumpf-, Hals-Nacken- und Kopfhälfte) mit Nerven in Verbindung stehen, die alle unweit von einander im Rückenmark liegen, resp. zu Centren zusammen-treten.

Was die intramedullären sudoralen Fasern anlangt, so verlaufen sie in nächster Nähe der vasomotorischen Bahnen für denselben Körperabschnitt, aber getrennt von denselben, wobei jede Hälfte des Rückenmarks ihr System von Schweissfasern besitzt, dessen isolirte Schädigung nur halbseitige Anomalien erzeugt. Bemerkenswerth ist das relativ seltenere Zusammenfallen der Schweissanomalien mit motorischen Symptomen als mit sensiblen, seien dieselben an derselben oder gegenüberliegenden Körperseite localisirt. Bei halbseitigem Schwitzen in Folge Läsion langer Bahnen finden sich zumeist die sudoralen Störungen an der Seite der motorischen und contralateral der der sensiblen Störungen.

Die Medulla spinalis ist demnach fast ihrer ganzen Lage nach von

Schweissfasern und -Centren durchzogen, wobei sich letztere an bestimmten Stellen gruppieren, und von der Affection der betreffenden Fasern resp. Centren im Rückenmarksgrau hängt wahrscheinlich die Ausdehnung und Form der Schweissanomalien ab, analog dem Verhalten der Sensibilitätsstörungen bei Affection der weissen Leitungsbahnen, resp. der grauen Centren. Trotz der innigen Beziehungen der Schweissbahnen zur Anordnung der sensiblen Fasern in der Substantia grisea des Rückenmarks und deren peripheren Ausbreitung ist es jedoch nach den vorliegenden Daten sehr zweifelhaft, ob auf dem Wege von der Medulla bis zur Haut durchwegs Schweissfasern und sensible Fasern mit einander ziehen, da man sowohl bei Affection der vorderen Wurzeln, der motorischen Nerven und sensiblen Hautnerven sudorale Störungen zu sehen bekommt. Ebenfalls zweifelhaft, obgleich für einen nicht unbedeutlichen Theil der Fälle zutreffend, ist die naheliegende Annahme, dass Reizung der Schweissfasern, resp. Schweisscentren immer Hyperidrosis, Lähmung oder Zerstörung derselben überall Anidrosis bedinge.

Was den centralen Ursprung der Schweissnerven und ihren extramedullären Verlauf anbelangt, so weichen hier in mehrfacher Hinsicht die spärlichen, klinisch festgestellten Thatsachen von den am Thierexperiment gewonnenen Erfahrungen ab. Charcot localisirte die Schweisscentren auf dem Rückenmarksquerschnitt in der Basis des Hinterhorns (d. h. in der grauen Substanz zwischen Hinter- und Vorderhorn), Adamkiewicz und Biedl<sup>1)</sup> suchten sie bei Thieren in die lateralen Gruppen der Vorderhornanglienzellen zu verlegen. Von ihrem Centrum sollen nach dem letztgenannten Autor die Schweissfasern in den vorderen centrifugalen Wurzeln aus dem Rückenmark austreten und in der Nähe des spinalen Ganglion intervertebrale auf dem Wege des weissen Ramus communicans in den Sympathicus gelangen. Die Schweissfasern für das Gesicht sind nach Nawrocki und Langley in den 2.—7. Dorsal-, für die Vorderpfoten in den 4.—9. Dorsal- und für die Hinterpfoten in den untersten Dorsal- und den 4 obersten Lumbalwurzeln enthalten. Den sympathischen Grenzstrang durchpassirend, verlässt die Schweissfaser denselben, um auf dem Wege des grauen Ramus communicans zu gelangen: vom Plexus cavernosus zum Infraorbitalis (für das Gesicht), vom Ganglion stellatum zum Plexus brachialis (für die obere Extremität) und von den zwei letzten sympathischen Lumbal- und zwei ersten Sacralganglien zum Plexus ischiadicus (für die untere Extremität).

Es lässt sich demnach aus den angeführten Daten ersehen: 1. dass

1) H. Biedl, Ueber Schweisssecretion. Wiener medic. Presse 14. 1899.  
Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. XX. Bd.

die Schweissfasern sich erst in der Peripherie ihren sensiblen Fasern anschliessen, 2. dass sie keineswegs den nächsten Weg zurücklegen, sondern gelegentlich einen erheblichen schlingenförmigen Umweg machen (so z. B. kommen die sudoralen Fasern für das Gesicht von der Medulla oblongata her, ziehen das ganze Halsmark durch, treten auf der Höhe des 2. Dorsalsegments aus dem Rückenmark aus, gelangen in den sympathischen Grenzstrang, ziehen mit demselben aufwärts, um auf diesem Umwege in den Trigeminus und theilweise den Facialis und somit zu den Schweissdrüsen der Gesichtshaut zu gelangen) und 3. dass der Sympathicus selbst nur eine Durchzugsstrasse für die Schweissfasern darstellt, welche letzteren auf dem Wege der weissen R. communicantes in den Grenzstrang gelangen und auf dem Wege der grauen R. communicantes denselben verlassen.

In der überwiegenden Mehrzahl der in der Literatur niedergelegten Beobachtungen handelt es sich um regionäre Hyperidrosen, möglicherweise deshalb, dass es sich in den beschriebenen Fällen meist um Reizungszustände handelte (intramedulläre Blutungen und Höhlenbildungen, Dislocationen der Wirbel und des Rückenmarks, Neubildungen, Caries, Verwundungen und Verletzungen der Wirbelsäule und der Medulla). In meinen Fällen, über die ich kurz berichten will, lag je 2 mal Hyper- und Anidrose vor.

\* \* \*

Fall I. Herpes zoster facio-lingualis sinister. Eine 18jährige Dame bekommt unter heftigen neuralgiformen Gesichtsschmerzen einen charakteristischen Bläschenausschlag am Gesicht. Die Herpesbläschen sitzen auf der linken äusseren Ohrmuschel, im äusseren Gehörgang, auf der linken Stirnhälfte, am unteren und oberen Augenlid, in der Jochbeingegegend und Wange, auf der linken Nasen-, Zungen- und Zäpfchenhälfte. Berührung und Geschmack bleiben auf der Zunge intact, Sensibilität der Gesichtshaut unverändert.

Kein Schiefstehen des Zäpfchens und der Zunge, keine Gehörstörung. Druckschmerzhaftigkeit der Austrittsstellen der Nn. frontalis, infraorbitalis und zygomaticus. Keine Zeichen einer schwereren organischen Krankheit, Affection des Sympathicus bei längerer Beobachtung nicht nachzuweisen.

Nach etwa 3 Wochen schwindet der Herpes total. Es bleibt eine übermässige Schweisssecretion an der linken Gesichtshälfte nach, die Monate lang anhält und besonders intensiv wird bei Genuss scharfer Speisen und bei intensiven Anstrengungen des Körpers. Nie ist die Haut darüber geröthet. Die rechte Gesichtshälfte wie der übrige Körper fühlen sich trocken an. Besonders deutlich ist der Unterschied gegenüber der gesunden Seite an der Stirnhaut, der angrenzenden Schläfe und der oberen Lippe, weniger ausgesprochen, zuweilen fehlend am Nasenflügel und der Wange. Die Hyperidrose hält strenge die Mittellinie des Gesichts ein (Fig. A), so dass die von dichten Schweissperlen bedeckte Gesichtshälfte deutlich mit der entsprechenden Partie der rechten Seite contrastirt.

Fall II. Herpes zoster cervico-subclavicularis et occipito-collaris dexter. Bei einem, ausgangs der 60er Jahre stehenden, kerngesunden Herrn stellen sich nach einer starken Erkältung unter acuten fieberhaften Erscheinungen rechts Schmerzen ein, im Nacken- und Hinterhaupt, die den Eindruck eines rheumatischen Schiefhalses oder sich entwickelnden Erysipels machen. 1 Tag darauf am Nacken intensives nicht ödematöses Erythem, das bei Fingerdruck vollkommen erblasst, um dann sofort zurückzukehren. Etwa am 5. Tage entwickeln sich in dicht gedrängter Menge Herpesbläschen an der rechten Kopf-, Hals- und Nackenseite. Weniger ausgesprochen ist die Bläscheneruption an der Vorderseite der Brust, der Achselhöhle und der Innenfläche des Oberarms.

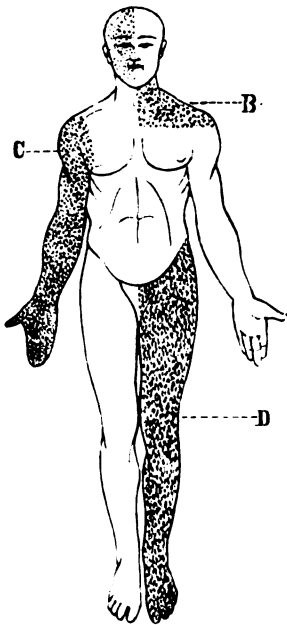


Fig. 1.

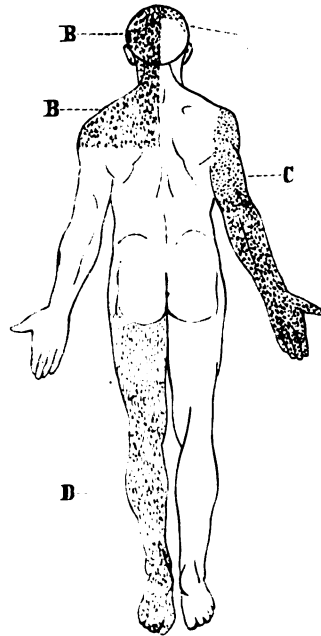


Fig. 2.

Nach 10 Tagen ist das Exanthem, nach 4 Wochen die Herpeseruption vollkommen geheilt, die Neuralgie im Bereich des Plexus cervicalis, im Nacken und am Hinterkopf besteht, wenn auch gemildert, fort und verliert sich erst nach 3 Monaten. Keine objective Motilitäts- und Sensibilitätsanomalien, keine Deformität der Wirbelsäule, kein Hinweis auf bestehende Höhlenbildung oder sich entwickelnde Geschwulst im Bereich des Rückenmarks resp. seiner Häute.

Auf der Höhe der Herpeseruption lässt sich eine eigenthümliche Schweissanomalie constataren, die zum letzten Mal noch 7 Monate nach dem Ausbruch der Krankheit deutlich festgestellt wurde. Bei heissen Getränken, ab und zu auch spontan, beginnt das ganze Gebiet nicht auf einmal zu schwitzen, sondern nur bestimmte Stellen, worauf eine allmähliche Ausdeh-



nung der Hyperidrose zu Stande kommt — der Nacken als Ausgangspunkt betrachtet —, bis letztere an der oberen Thoraxhälfte, Hals und behaartem Kopf stationär wird. Eine übermässige Secretion in der Achselhöhle und an der Innenfläche des Oberarms ist nicht vorhanden. Die Schweisssecretion begrenzt sich auf dem behaarten Kopfe streng halbseitig und greift auch am Stamm — bis zur Höhe der 3. Rippe — über die Mittellinie des Körpers nicht hinaus (Fig B). Im Winter triefen förmlich die afficirten Stellen von Schweiss.

Fall III. *Poliomyelitis anterior brachialis dextra*. 14 jähriger Knabe. Im 5. Lebensjahre acuter fieberhafter Beginn der Lähmung mit Convulsionen. Stationäres Stadium der Residuen. Typus der combinirten rechtsseitigen Schulterarmlähmung mit Atrophie des Deltoideus, Biceps, Brachialis int. und Supinator longus. Dauernde Flexionsstellung des Handgelenkes und der Finger. Schlottergelenk an Schulter. Qualitativ und quantitativ modificirte oder erloschene elektrische Erregbarkeit. Das gelähmte Glied, in seinem Wachstum und seiner Entwicklung zurückgeblieben, ist kürzer als die nicht afficirte Extremität.

Haut derb, kühl, bläulich verfärbt, fettreich, absolut trocken. Sensibilität intact. Sehnenreflexe geschwunden.

Auf die vollkommene Trockenheit der gelähmten Extremität macht der von der Jugend an sehr leicht schwitzende Knabe selbst aufmerksam: der rechte Hemdärmel soll nie von Schweiss beschmutzt sein, während der linke stets durchnässt ist. Die Anidrose fällt besonders auf, wenn man dem Patienten einige Glas schweisstreibenden Thees zu trinken giebt: der ganze Körper, mit Ausnahme der rechten Extremität und Achselhöhle, trieft von Schweiss. Ein Hauch von Feuchtigkeit stellt sich im römischen Schwitzbad auch in der Achselhöhle und dem oberen Drittel der Innenfläche des Oberarms ein. Am Rumpfe ist nichts von Schweissanomalien zu finden (Fig. C).

Fall IV. *Poliomyelitis anterior cruralis sinistra*. 18 jähriges, mit schwerer Hysterie betroffenes Mädchen. Vor 13 Jahren acuter fieberhafter Beginn der Lähmung beider unteren Extremitäten. Im Laufe der ersten Woche Zurückgehen der rechtsseitigen Parese. Stationäres Stadium der Residuen. Hochgradige Parese des Quadriceps femoris, der Extensores digit. commun. longus und brevis, Extensor hallucis longus und Mm. peronei des linken Beins. Schlaffe, teigige Atrophie der Muskeln, beträchtliche Fettablagerung an der Wade. Pes equinovarus. Erloschensein der elektrischen Erregbarkeit.

Die bedeckende Haut ist kühl, bläulich, derb, etwas ödematös. An der Epidermis und den Nägeln keine merkliche Veränderung zu finden. Sensibilität erhalten. Sehnenreflexe erloschen.

Mit Ausnahme der Ferse, die eine Spur von Feuchtigkeit aufweist, ist die ganze linke Extremität absolut trocken. Nach hydropathischen Einpackungen, die die hysterische Patientin oft bekommt, fällt neben der profusen Schweisssecretion der rechten die vollkommene Anidrose der linken Unterextremität auf. Auch der durch Pilocarpininjection künstlich hervorgerufene Schweissausbruch lässt das linke Bein vom Kniegelenk bis zu den Zehen ganz, von der Inguinalfalte bis zum Kniegelenk partiell frei. Ein heisses Senf-Fussbad ruft am rechten Unterschenkel deutliches Schwitzen, am linken keine Reaction hervor. Wenn Patientin mit den entblössten Beinen an den heissesten Sommertagen in der Sonne sitzt, bilden sich reich-

liche Schweisstropfen nur am rechten Bein, während links kaum die Zehen schwach feucht sich anfühlen (Fig. D). Erhöhte vasomotorische Erregbarkeit, ausgesprochener Dermographismus am ganzen Körper.

\*                      \*                      \*

Was wissen wir über den pathologisch-anatomischen Sitz der essentiellen Kinderlähmung und des genuinen Herpes zoster?

Bei der ersteren handelt es sich nach den neuesten Untersuchungen (F. Schultze, Marie, Goldscheider, Redlich, Siemerling) um eine acute toxisch-infectiöse, hämorrhagische, gewöhnlich von den Endarterien ausgehende Entzündung des Vorderhorns des Rückenmarks, die eine Zerstörung der motorischen Ganglienzellen und consecutive Degeneration der vorderen Wurzeln und motorischen peripheren Nervenfasern nach sich zieht. Gewöhnlich ist der dem Vorderhorn anliegende Abschnitt des Vorderseitenstranges, seltener die Basis des Hinterhorns, welche den Uebergang des Hinter- in das Vorderhorn bildet, in den atrophischen interstitiellen Process einbezogen.

Bei dem Herpes zoster handelt es sich nach zahlreichen und ganz zuverlässigen Untersuchungen (Head und Campbell<sup>1)</sup>) neuesten Datums um eine specifische, wahrscheinlich ebenfalls infectiöse, acute hämorrhagische Entzündung im dorsalen Abschnitt der der Hauteruption entsprechenden Intravertebralganglien, die stets eine Degeneration der zugehörigen hinteren Wurzel nach sich zieht, seltener auch in den peripheren Ast des Ganglions und in den gemischten Nerven hineinreicht. Sämmtliche diese Degenerationen sind, wie bei der Poliomyelitis anterior, secundärer Natur und lassen sich in schweren Fällen verfolgen in der Peripherie bis in die feinsten Hautnerven, im Rückenmark bis in die Zone cornu-radiculaire, event. sogar bis zu den sensiblen Hinterstrangkernen der Oblongata. Bei Herpes im Trigeminusgebiet findet sich die acute Entzündung in einem Theil des Ganglion Gasseri, die Degeneration in der Wurzel des Nerven und in der sog. aufsteigenden oder sensiblen Trigeminuswurzel.

Dass sowohl die spinale Kinderlähmung als die Gürtelrose analoge specifische acute Infectionskrankheiten des Nervensystems darstellen, dürfte schon längst den klinischen Beobachtern auffallen. Typisch sind doch ihre Entstehung mit einem Prodromalstadium des allgemeinen Krankheitsgefühls, ihr Verlauf mit leichtem Fieber, die Seltenheit der Recidive, das gelegentlich epi- und endemische Auftreten, der Ausgang des acuten Processes in Narbenbildung und Sklerose. Von der grössten

---

1) Head and Campbell, The pathology of herpes zoster.... Brain 1900. Autumn Part.

allgemeinen Bedeutung ist jedoch das, was uns die pathologische Anatomie der letzten Jahre gelehrt hat, dass sich die beiden ausgeprägtesten acuten Infektionskrankheiten des Nervensystems gerade an den beiden wichtigsten Stellen der beiden physiologischen Hauptsysteme des Rückenmarks manifestiren. Und thatsächlich! Was nun die Vorderhörner für das Bewegungssystem, die Musculatur — bemerkt richtig W. Seiffer<sup>1)</sup>, auf die fundamentale Arbeit von Head und Campbell hinweisend —, das sind die Spinalganglien für das Gefühlssystem, die Haut: beide repräsentiren ein physiologisches Aequivalent, eine trophische Centralstation für die betreffenden Systeme.

Wie lassen sich also die Krankheitsprocesse in unseren Fällen localisiren und die Affection der Schweissbahnen erklären? Die Ausdehnung der Schweissanomalien an der Haut unserer Patienten entspricht, wie sich leicht zu überzeugen ist, den von Schlesinger auf Grund genauer Studien der Literatur und zahlreicher eigener Beobachtungen aufgestellten 4 Schweissterritorien: dem der Gesichtshälfte, der oberen Extremität, der oberen Rumpfhälfte, Hals-, Nacken- und Kopfhälfte, des Beines.

Für die Poliomyelitisfälle liesse sich demnach die Vermuthung aussprechen, dass die Schweisscentren als solche einer Zerstörung erlegen sind (Anidrose), was nicht Wunder nehmen dürfte, wenn man bedenkt, dass der poliomyelitische Process, nach der Intensität und Ausbreitung der Lähmungen zu urtheilen, in beiden Fällen sehr hochgradig war und die sudoralen Centren — mögen dieselben nach Charcot in der Basis des Hinterhorns oder nach Biedl in den lateralen Zellgruppen des Vorderhorns localisirt sein — mit afficirt haben könnte.

Etwas schwieriger ist die Erklärung des Reizungszustandes der Schweissbahnen in den Herpesfällen (Hyperidrose). Entweder muss man die Voraussetzung machen, dass der entzündliche Process vom Spinalganglion (resp. seinem Analogon für den N. trigeminus, dem Gasser'schen Ganglion) auf das Hinterhorn (resp. sein Analogon für den N. trigeminus in der Oblongata und Brücke, den Kern der spinalen Quintuswurzel) übergriff — was nicht selten der Fall ist —, hier dessen Basis erreichte und eine Reizung der sich daselbst befindenden Schweisscentren nach sich zog; oder man ist gezwungen, eine Affection der sudoralen Leitungsbahnen anzunehmen, sei es in ihrem intramedullären Verlauf oder, was noch wahrscheinlicher ist, im extraspinalen. Es wäre denkbar, dass bei dem, die bekannten neuralgischen Herpeschmerzen verursachenden Anschwellen der sensiblen Fasern in Folge des ab-

1) Seiffer, Neuere Auffassungen über Wesen und Bedeutung des Herpes zoster. Fortschritte der Medicin. 17. 1901.

steigenden entzündlichen Degenerationsprocesses die sie begleitenden Schweissfasern durch Druck in einen abnormen Erregungszustand gelangen.

Wie es auch mit den Details des anatomisch-pathologischen Substrats der Schweissanomalie sein mag, interessant bleibt die Thatsache der circumscribten Störung der Schweisssecretion bei den im Titel genannten Krankheitsprocessen. Es dürfte sich lohnen, die besprochene Frage an einem grösseren Material genauer zu studiren. Bei der Einfachheit der Beurtheilung und der ermöglichten fortlaufenden Controle und Nachprüfung der Schweissabsonderungsverhältnisse (subcutane Pilocarpineinspritzungen) sind Beobachtungsfehler leicht auszuschliessen, viel leichter, als es bei der Feststellung der präzisen Grenze einer motorischen Muskelparese oder sensiblen Hautstörung der Fall ist. Damit unsere bisherigen Kenntnisse über die motorischen, sensiblen und sudoralen Segmentfunctionen des Rückenmarks durch die Herpes- und Poliomyelitisforschungen wesentlich corrigirt, erweitert und vervollständigt werden, dürften selbstverständlich zunächst nur die essentiellen oder idiopathischen Varietäten der genannten Krankheiten in Betracht gezogen werden, die principiell zu trennen sind von den weniger zuverlässigen secundären oder deuteropathischen, welche bei Wirbelcaries, Rückenmarksgeschwülsten, bei Arsenikvergiftung, Diabetes, Syringomyelie, Tabes und anderen organischen Nervenkrankheiten aufzutreten pflegen.

---

## XXVIII.

### Ueber das Tibialisphänomen und verwandte Muskelsynergien bei spastischen Paresen.

Von

**Prof. Dr. Adolf Strümpell** in Erlangen.

Bereits vor 14 Jahren habe ich im Neurologischen Centralblatt (1887, Nr. 1) eine bei gewissen Nervenkranken sehr häufig zu beobachtende, ungemein charakteristische Form der „Mithbewegung“ beschrieben, bestehend in einer bei jedem Heranziehen des Beines an den Rumpf gleichzeitig stattfindenden, vom Kranken nicht zu unterdrückenden Anspannung des *Musc. tibialis anticus*. Meine damalige Mittheilung ist von den Neurologen fast ganz unbeachtet geblieben und nur vereinzelte bestätigende Aeusserungen sind mir bekannt geworden, so insbesondere von L. Mann in seiner Arbeit über die spinale Hemiplegie<sup>1)</sup>. In den neuesten ausführlichen Darstellungen der Pathologie der Hemiplegie von P. Marie<sup>2)</sup>, Oppenheim<sup>3)</sup> u. A. findet man die Erscheinung mit keiner Silbe erwähnt. Ich selbst habe das betreffende Symptom zwar oft genug von Neuem gesehen, bin aber doch erst wieder in der letzten Zeit in erhöhtem Maasse darauf aufmerksam geworden. Dabei zeigte sich, dass das „Tibialisphänomen“ — wie ich der Kürze wegen die in Rede stehende Erscheinung zu bezeichnen pflege — offenbar nur ein besonderer Fall einer viel allgemeiner aufzufassenden motorischen Innervationsstörung ist. Das Tibialisphänomen hat daher nicht nur eine meines Erachtens recht beträchtliche praktische und diagnostische Bedeutung, sondern auch ein grosses theoretisches Interesse. Während ich mich in meiner ersten Mittheilung auf die Angaben der Thatsachen beschränkte und nur zum Schluss ganz kurz auf eine Möglichkeit zur Erklärung derselben hinwies, glaube ich gegenwärtig eine etwas genauere theoretische Vorstellung über das Zustandekommen der betreffenden Erscheinungen aussprechen zu können. Man wird finden, dass das Tibialisphänomen und die verwandten Erscheinungen in engem Zusammenhange stehen mit den wichtigsten Fragen über die motorischen Innervationsvorgänge überhaupt.

---

1) Diese Zeitschrift. Bd. X, 1897. S. 17 ff.

2) Artikel Hémiplegie in *Traité de Médecine et de Thérapeutique*. T. VIII. 1901.

3) *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*. 3. Auflage. 1902.

Zunächst sei es mir gestattet, das in Rede stehende Symptom selbst und seine Prüfung noch einmal kurz zu beschreiben. Um die Erscheinung kennen zu lernen, eignet sich am meisten eine gewöhnliche cerebrale oder spinale Hemiplegie, natürlich nicht mit vollkommener Lähmung, sondern nur mit beschränkter Beweglichkeit des betreffenden Beines. Ich pflege die Untersuchung gewöhnlich in der Weise anzustellen, dass ich, neben dem im Bett in gewöhnlicher Rückenlage liegenden Kranken stehend, die eine Hand leicht auf den Oberschenkel, die andere Hand leicht auf den Fussrücken des zu untersuchenden Beines auflege. Lässt man nun den Kranken das gesunde Bein an den Rumpf heranziehen, also im Hüft- und Kniegelenk beugen, so bleibt der Fuss, zumal wenn man einen leisen Druck auf den Fussrücken ausübt, in schlaffer Plantar-Flexionsstellung. Von irgend einer stärkeren, nicht unterdrückbaren Contraction des Tibialis anticus ist keine Rede — genau ebenso, wie dies bei jedem gesunden Menschen unter gleichen Bedingungen der Fall ist. Ganz anders verläuft die Beugebewegung des Beins auf der erkrankten Seite. Sobald der Kranke den Oberschenkel flectirt, tritt meist sofort eine sicht- und fühlbare Anspannung der Sehne des Tibialis anticus am Fussrücken ein. Uebt man mit der auf dem Oberschenkel ruhenden Hand einen leisen oder gar stärkeren Gegendruck aus, den der Kranke überwinden soll, so wird sofort bei der nun folgenden vermehrten Beugeanstrengung die Contraction des Tibialis anticus noch stärker. Der innere Fussrand hebt sich mehr und mehr, die auf dem Fussrücken ruhende Hand des Untersuchers kann selbst bei energischem Gegendruck die Dorsalflexion des Fusses ebensowenig unterdrücken, wie der Wille des Kranken, und schliesslich hebt sich bei angestrenzter Beugeinnervation der innere Fussrand des kranken Beines unter stärkster Anspannung der Tibialissehne so sehr, dass die Fusssohle fast ganz medianwärts gerichtet ist. Denn die Heber des äusseren Fussrandes, die *Mn. peronei*, betheiligen sich nicht an dieser Mitbewegung. Der äussere Fussrand wird nicht mit gehoben.

Bei hemiplegischen Lähmungen tritt das Tibialisphänomen deshalb so besonders deutlich hervor, weil man hier ohne Weiteres den charakteristischen Unterschied in der Beugung des gelähmten und des gesunden Beines beobachten kann. Ich möchte übrigens bemerken, dass man zuweilen bei Hemiplegien eine Andeutung des Tibialisphänomens auch auf der gesunden Seite findet, eine Erscheinung, die keineswegs auffallend und an sich unerklärlich ist. Wissen wir doch längst, dass bei Hemiplegien oft genug auch in dem Bein der „gesunden“ Seite gewisse leichte Störungen vorhanden sind, so vor Allem eine fast regelmässige Steigerung der Sehnenreflexe. Wie sich aus dem Späteren er-

geben wird, hängen die beiden Erscheinungen — Steigerung der Sehnenreflexe und Andeutung des Tibialisphänomens in dem Bein der gesunden Seite — wahrscheinlich eng miteinander zusammen. Bei völlig gesunden Menschen habe ich bisher niemals eine Andeutung des Tibialisphänomens gefunden.

Ausser bei cerebraler und spinaler Hemiplegie findet sich das Tibialisphänomen in gleicher Deutlichkeit bei den meisten Paraplegien mit spastischer Parese der Beine. Wo eine totale Aufhebung der Beweglichkeit der Beine vorhanden ist, kann das Symptom natürlich nicht in die Erscheinung treten. Allein bei den so häufigen spastisch-paretischen Zuständen der Beine, wie wir sie bei multipler Sklerose, myelitischen Lähmungen, Rückenmarkscompression, Rückenmarkstumoren u. dgl. beobachten, ist das Tibialisphänomen in mehr oder weniger starker Ausprägung eine ganz gewöhnliche, ja ich möchte glauben fast constante Erscheinung. Das Tibialisphänomen gehört vollkommen zur Charakterisirung der spastischen Parese und steht durchaus in einer Reihe mit der Steigerung der Sehnenreflexe, mit der Hypertonie der Muskeln, dem Babinsky'schen Zehenreflex u. s. w. Bei allen schlaffen Lähmungen dagegen mit Hypotonie der Muskeln, Fehlen der Sehnenreflexe u. s. w. fehlt das Tibialisphänomen. Man findet es nicht bei myopathischer und spinaler Muskelatrophie, nicht bei Poliomyelitis, bei peripherischen Lähmungen. Ebenso fehlt es, soweit meine bisherige Erfahrung reicht, bei der *Tabes dorsalis*.

Versuchen wir nun, uns von dem Wesen des Phänomens und von den Bedingungen seines Zustandekommens eine etwas genauere Vorstellung zu machen. Das Wesentliche des Symptoms besteht offenbar darin, dass die Kranken die normale Fähigkeit verloren haben, bei der willkürlichen Innervation des einen Muskels (des *Ileopsoas*) den anderen Muskel (den *Tibialis anticus*) schlaff zu erhalten oder mit anderen Worten, überhaupt die Fähigkeit verloren haben, den einen Muskel isolirt zu innerviren. Mann (l. c.) hat darauf aufmerksam gemacht, dass man die Mitbewegung der beiden genannten Muskeln, *Ileopsoas* und *Tibialis anticus*, auch in umgekehrter Weise hervorrufen kann. Fordert man die Kranken auf, den paretischen Fuss dorsalwärts zu beugen, so geschieht dies stets nur unter gleichzeitig erfolgreicher Beugung im Hüft- und Kniegelenk. Für gewöhnlich ist aber sicher der von mir angegebene Modus der Mitbewegung der häufigere, zumal da in manchen hierher gehörigen Fällen die willkürliche Dorsalflexion des Fusses als solche überhaupt nicht möglich ist. Ich habe wiederholt Kranke untersucht, bei denen der *Tibialis anticus* gelähmt, eine directe willkürliche Dorsalflexion des Fusses daher überhaupt nicht ausführbar war. Sobald aber die Kranken das ganze Bein an den

Rumpf heranzogen, trat sofort jedes Mal die stärkste Contraction des Tibialis anticus ein. Den Kranken fehlt also die Fähigkeit, sowohl den Ileoasoas, als auch den Tibialis anticus isolirt zu innerviren, während die synergische Contraction dieser beiden Muskeln ohne alle Schwierigkeit ausführbar ist.

Die Ursache dieser Erscheinung liegt nun meines Erachtens in einer Affection der Pyramidenbahn. Alle klinischen Erfahrungen weisen darauf hin, dass das Tibialisphänomen nur bei solchen Kranken auftritt, bei denen wir eine anatomische Läsion der Pyramidenbahn anzunehmen berechtigt sind. Mir selbst ist die betreffende Erscheinung zum ersten Male aufgefallen in einem Fall von combinirter Systemerkrankung des Rückenmarks, wo die Section eine zweifellose primäre Degeneration der PyS ergab (s. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. Bd. XI. S. 34 und 35). In diesem Falle bestand, was ich später nicht wieder gesehen habe, noch die weitere Eigenthümlichkeit, dass die Mitbewegung im Fuss bei der Beugung eines Beines gleichzeitig auf beiden Seiten eintrat. Aber auch bei den zahlreichen anderen Fällen, wo ich das Tibialisphänomen beobachtete, waren, wie schon oben erwähnt, stets gleichzeitig jene anderen Symptome vorhanden, aus denen wir mit Sicherheit auf eine Mitbetheiligung der Py-Bahnen an dem Krankheitsprocess schliessen können (Hypertonie, gesteigerte Sehnenreflexe, Babinsky'scher Zehenreflex). Ist diese Annahme von dem Auftreten des Tibialisphänomens bei einer Läsion der Py-Bahnen richtig, so liegt aber darin ein neuer werthvoller Anhaltspunkt für unsere Auffassung von der Function und physiologischen Bedeutung dieser nervösen Leitungsbahn.

Dass die Pyramidenbahn des Rückenmarks nicht die ausschliessliche spinale motorische Leitungsbahn sein könne, ist schon von Flechsig und seitdem noch wiederholt (von L. Mann u. A.) ausgesprochen worden. Für diese Auffassung spricht schon die beschränkte Ausdehnung der Pyramidenbahn. Bedenkt man den verhältnissmässig kleinen Raum, den die PyS im Lendenmark einnimmt, so ist es von vornherein wenig wahrscheinlich, dass durch dieses kleine Faserareal alle motorischen Impulse zu den grossen Muskelmassen der unteren Extremitäten hindurchgeleitet werden sollten. Im Halsmark ist das Areal der PyS entschieden verhältnissmässig grösser, was zunächst um so auffallender erscheint, als ja der blossen Fasernmasse nach die Musculatur der Beine erheblich umfangreicher ist, als die Musculatur der Arme. Man erkennt also leicht, worauf wir später noch einmal zurückkommen werden, dass zu den muskelärmeren oberen Extremitäten des Menschen mehr Pyramidenbahnfasern gehören, als zu den muskelreicheren Beinen. Jedenfalls bleibt nach Abzug der Py-Bahnen



immer noch ein auffallend grosses Fasermaterial in den Vorderseitensträngen übrig — weit grösser, als die Py-Bahnen selbst —, das zwar zum Theil aus centripetalen Fasern gebildet sein mag, andererseits aber doch gewiss auch noch zahlreiche centrifugale Fasern enthält, denen man kaum eine andere, als eine motorische Leistung, zuschreiben kann.

Ausser dieser aprioristischen Betrachtung führen aber auch unsere bisherigen klinisch-anatomischen Kenntnisse zu einem ganz ähnlichen Ergebniss. Wie ich schon früher hervorgehoben und durch eine neue anatomische Beobachtung von primärer Pyramidenbahndegeneration (s. Neurologisches Centralblatt. 1901. No. 13. S. 628) bestätigen konnte, bewirkt die primäre Degeneration der Py-Bahn im engeren Sinne allem Anschein nach keine eigentliche Lähmung, sondern vor Allem nur eine enorme Hypertonie der Muskeln (spastische Pseudoparalyse). In allen bisher untersuchten Fällen von primärer „Seitenstrangsklerose“, wo zu Lebzeiten eine wirkliche völlige Lähmung der Arme und Beine bestanden hatte, griff die Degeneration weit über das Gebiet der eigentlichen Py-Bahnen hinaus. Dementsprechend finden wir auch eine starke secundäre absteigende Degeneration der Pyramidenbahn bis ins Lendenmark hinab bei alten Hemiplegikern, die ihr Bein immerhin noch zum Gehen ganz leidlich benutzen konnten.

Auch die entwicklungsgeschichtlichen und vergleichend anatomischen Thatsachen führen zu einem ähnlichen Resultat. Beim neugeborenen Kinde ist die Py-Bahn bekanntlich noch sehr wenig entwickelt und trotzdem finden doch schon in den ersten Lebenswochen die ausgiebigsten Bewegungen mit den Armen und Beinchen statt. Das Hinzutreten der Pyramidenbahnnervation macht nicht erst die Bewegungen möglich, es vervollkommnet nur die Art der Bewegungen. In der Thierreihe sehen wir ebenso die Py-Bahnen um so mehr sich entwickeln, je höher das Thier steht. Und dabei sind die Pyramidenbahnen zur Motilität überhaupt bis zu einem gewissen Grade entbehrlich, denn vielfache Versuche (Starlinger, Hering, Rothmann u. A.) beweisen, dass bei Thieren (selbst bei Affen) die Durchschneidung der Pyramiden keineswegs sehr auffallende motorische Störungen zur Folge hat.

So scheint mir also Alles zur Annahme zu drängen, dass die Fasern der Pyramidenbahn nur der isolirten, verfeinerten Muskelinnervation dienen. In wie weit sie dieser Aufgabe durch Uebertragung directer motorischer Impulse dienen, in wie weit sie vielleicht auch nur als Hemmungsapparate wirksam sind, ist hier jetzt nicht zu untersuchen. Nur ganz allgemein kann, glaube ich, schon jetzt gesagt werden, dass die Mitwirkung der Pyramidenbahnen zur Ausführung der feiner abgestuften und der besonderen Zwecke

angepassten Bewegungen nothwendig ist. Darum ist ihr Antheil für die oberen Extremitäten mit ihrem beim Menschen so sehr verfeinerten Bewegungs-Mechanismus ein verhältnissmässig weit grösserer, als ihr Antheil für die unteren Extremitäten. Darum ist die Durchschneidung der Pyramiden beim Säugethier gar nicht mit grossen Störungen in der allgemeinen Locomotion verbunden. Darum entwickeln sich die Pyramidenbahnen beim Kinde erst so spät, und wer die Bewegungen der Beinchen bei einem Kinde in den ersten Lebensmonaten beobachtet, findet da sofort gewisse ähnliche Verhältnisse wieder, wie beim Erwachsenen mit erkrankten Pyramidenbahnen. Wenn das kleine Kind seine Beinchen an den Leib anzieht, so sieht man dabei stets die Füsschen in starker Dorsalflexion mit erhobenen inneren Fussrändern. Bei Neugeborenen ist also das Tibialisphänomen gewissermassen eine normale Erscheinung, denn hier findet die Innervation der Beine noch ohne die regulirende Mitwirkung der Pyramidenbahnen statt. Diese, wie mir scheint, auffallende Aehnlichkeit in den Bewegungen neugeborener Kinder mit den Bewegungen Kranker ohne normal functionirende Pyramidenbahnen findet eine weitere interessante Bestätigung in der schon bekannten und neuerdings auch auf meiner Klinik von Neuem festgestellten Thatsache, dass bei Neugeborenen der Babinsky'sche Zehenreflex meist genau ebenso als Dorsalflexion der grossen Zehe auftritt, wie bei Kranken mit irgend welchen Affectionen der Pyramidenbahnfasern.

Somit ist also das von mir beschriebene Tibialis-Phänomen der directe Ausdruck der motorischen Innervation und zwar insbesondere der Beuge-Innervation der Beine ohne die normale hemmende und regulirende Mitwirkung der Pyramidenbahn. Der paretische Kranke arbeitet jetzt nur noch mit den gröberen motorischen Apparaten, die wohl noch gewisse Massenwirkungen, aber keine feine Einstellung des Bewegungseffectes mehr ermöglichen. Von einer genaueren Kenntniss dieser „niederen“ motorischen Centren und Bahnen sind wir noch weit entfernt. Ich glaube aber, dass das Studium der Lähmungserscheinungen von den soeben kurz skizzirten Gesichtspunkten aus uns noch manchen interessanten Aufschluss in dieser Beziehung wird geben können.

Das Tibialisphänomen ist nämlich keineswegs die einzige Form der Mitbewegung oder Muskelsynergie, die man bei Läsionen der Pyramidenbahnen beobachten kann. Dadurch bekommt das Phänomen erst seine wahre Bedeutung, dass es offenbar nur die am häufigsten und leichtesten festzustellende Form einer viel allgemeineren Erscheinung ist. Schon in meiner ersten Mittheilung (Neurol. Centralbl. 1887. S. 3) habe ich auf die häufige Mitbewegung in der grossen Zehe beim

Strecken des Beines aufmerksam gemacht, bestehend in einer oft excessiven Dorsalflexion der grossen Zehe. Sehr deutlich kommt diese Mitbewegung, wie ich neuerdings mehrmals gesehen habe, bei der Erhebung des ganzen Beins von der Unterlage in gestreckter Stellung zum Vorschein. Erhebt ein Kranker mit Hemiplegie sein gesundes Bein, so ist in der grossen Zehe nichts Besonderes zu bemerken. Erhebt er dagegen das paretische Bein der kranken Seite, so tritt dabei jedes Mal sofort eine starke Dorsalflexion der grossen Zehe ein. Derartige Mitbewegungen der grossen Zehe kommen also unter verschiedenen Umständen zu Stande, wie es scheint, aber hauptsächlich als synergische Contractionen bei gleichzeitiger Innervation der Bein-strecker (Quadriceps u. a.). Diese Form der Mitbewegung in der Zehe erwähnt auch Oppenheim als eine häufige Erscheinung (Lehrbuch, 3. Aufl, S. 616 u. 737). Endlich gehört in diese Gruppe der Muskelsynergien vielleicht auch die schon längere Zeit bekannte Erscheinung, dass bei Hemiplegikern, die sich im Bett aufrichten sollen ohne Unterstützung der Arme, das Bein der gelähmten Seite bei jedem Erheben des Oberkörpers eine gleichzeitige Beugung im Hüftgelenk erfährt, während das Bein der gesunden Seite in gestreckter Stellung verharret.

Ich habe nun nach ähnlichen Muskelsynergien auch in der oberen Extremität gesucht und kann da, soweit meine bisherigen Erfahrungen reichen, über zwei offenbar nicht seltene und sehr charakteristische hierher gehörige Erscheinungen berichten. Die erste Erscheinung bezeichne ich als Radialisphänomen. Bekanntlich tritt bei jedem Schliessen der Finger zur Faust stets eine gleichzeitige synergische Contraction der Strecker des Handgelenks ein. Diese Muskelsynergie ist nothwendig. Denn nur durch die feste Fixirung des Handgelenks kann die Contraction der Fingerbeuger den nöthigen Grad der Stärke und Festigkeit erlangen. Die genauere Analyse des einfachen festen Händedrucks zeigt ja überhaupt, wie sehr die zweckentsprechende Ausführung unserer Muskelbewegungen stets an die Synergie zahlreicher einzelner Muskeln gebunden ist, wie wir überhaupt für gewöhnlich stets mit combinirten Muskelbewegungen und nur ausnahmsweise mit isolirten Muskelwirkungen arbeiten. Trotzdem erfordert es die Freiheit unserer willkürlichen Muskelbewegungen, dass wir innerhalb der combinirten synergischen Muskelapparate doch noch das Maass der Mitwirkung fast jeder einzelnen Muskelcomponente beliebig abstufen, vermehren oder hemmen können. Dies ist, wie oben gesagt, aller Wahrscheinlichkeit nach eine der Hauptaufgaben der Innervationsvorgänge in der Pyramidenbahn. Die Schliessung der Faust kann daher trotz der stets nothwendig dabei erfolgenden Anspannung der

Handgelenkextensoren bei jeder Stellung der Hand vorgenommen werden. Hält der gesunde Mensch die Hand horizontal ausgestreckt und macht nun eine Schliessbewegung der Finger, so bemerkt er sofort die eintretende Anspannung der Extensoren am Vorderarm. Er kann aber diese Anspannung ohne alle Mühe so weit hemmen und reguliren, dass die feste Schliessung der Finger sehr wohl auch bei fortdauernder Horizontalstellung der Handfläche (in einer Flucht mit der Streckseite des Vorderarms) möglich ist. Anders bei Nervenkranken mit Läsionen des zur oberen Extremität gehörigen Abschnitts der Pyramidenbahn. Lässt man hier die Finger der wagrecht ausgestreckten oder leicht plantarflectirten Hand schliessen und übt man hierbei mit der eigenen Hand einen leisen Gegendruck auf die Streckseite der Hand aus, so bemerkt man sofort, dass die Hand bei der Fingerbeugung eine starke Dorsalflexion macht. Sind die Finger zur Faust geschlossen, so steht die Hand stets in mehr oder weniger starker Dorsalflexions-Stellung und diese abnorm starke Mitbewegung der Handextensoren beim Fingerschluss („Radialisphänomen“) kann von den Kranken willkürlich nicht unterdrückt werden. Es handelt sich also wiederum um eine in zwangmässiger Weise und abnormer Stärke hervortretende Muskel-Synergie in Folge des krankhaften Wegfalls der unter normalen Verhältnissen anwendbaren Hemmungsvorrichtungen. Ich habe das Radialisphänomen ebenfalls sowohl bei centralen als auch bei spinalen Lähmungszuständen in der Hand beobachtet.

Eine andere von mir gefundene, in der oberen Extremität zu beobachtende Muskelsynergie bezeichne ich der Kürze wegen als Pronationsphänomen. Hält ein Gesunder die herabhängenden Arme in supinirter Stellung, so dass die Handflächen der geöffneten Hände nach vorn gerichtet sind, und sollen nun die Arme unter Beibehaltung dieser Supinationsstellung der Vorderarme nach vorn erhoben werden, so ist dies ohne Weiteres leicht ausführbar. Anders bei hemiparetischen Kranken. Während die Bewegung auf der gesunden Seite ohne Weiteres in der gewünschten Weise ausgeführt wird, bemerken wir auf der kranken Seite eine eigenthümliche Erscheinung. Sobald der Kranke den Arm in der Schulter erhebt, tritt alsbald eine nicht zu unterdrückende Pronationsbewegung des Vorderarms ein. Sind beide Arme erhoben, so steht der gesunde Vorderarm, wie gewünscht, noch in Supinationsstellung, der Vorderarm auf der kranken Seite dagegen in ausgesprochener Pronationsstellung. Also wiederum eine willkürlich nicht zu umgehende synergische Mitbewegung der Pronationsmuskeln.

Ich zweifle nicht daran, dass ein weiteres eingehendes Studium

der hier besprochenen Erscheinungen noch manche andere interessante Einzelheiten zu Tage fördern wird.

Die vorliegenden kurzen Mittheilungen bitte ich nicht als eine erschöpfende Darstellung des Gegenstandes zu betrachten, sondern mehr als eine Anregung zur genaueren Untersuchung einer Reihe von bisher noch keineswegs genügend bekannten und gewürdigten Erscheinungen. Diese Erscheinungen haben zunächst eine entschieden praktisch-diagnostische Bedeutung. Das Vorhandensein eines ausgesprochenen Tibialisphänomens beweist meines Erachtens direct das Vorhandensein einer organischen Erkrankung des Gehirns oder Rückenmarks und zwar aller Wahrscheinlichkeit nach einer organischen Läsion der betreffenden Pyramidenbahn. Bei hysterischen Abasien und Lähmungen habe ich niemals eine Andeutung des Tibialisphänomens oder Radialisphänomens gefunden. Diese Symptome sind also unter Umständen zur Unterscheidung von hysterischen und organischen Lähmungszuständen ebenso wichtig, wie das Babinsky'sche Zeichen. Letzteres hat zwar den grossen Vorzug, auch bei völliger Lähmung eines Gliedes nachweisbar zu sein. Dagegen kann andererseits, wie ich gesehen habe, bei paretischen Zuständen der Babinsky-Reflex zuweilen nur undeutlich vorhanden sein, während das Tibialisphänomen ohne Weiteres in entscheidender Weise nachweisbar ist. Bei der Beurtheilung von Unfall-Kranken hat mir das Tibialisphänomen schon gute Dienste geleistet.

Neben dieser praktischen Bedeutung haben die von mir hervorgehobenen Erscheinungen aber auch ein grosses theoretisches Interesse. Sie zeigen, wie weit wir noch von einer erschöpfenden Einsicht in die Gesamtheit der motorischen Innervationsvorgänge entfernt sind, und weisen auf eine erheblich grössere Complicirtheit der thatsächlichen Verhältnisse hin, als man bisher nach der üblichen schematischen Ansicht von der Bedeutung der motorischen Pyramidenbahn anzunehmen pflegte. Für die klinische Untersuchung der Motilitätsstörungen erwächst jetzt eine neue Aufgabe. Neben der Feststellung der Parese als solcher und der durch centripetale Regelung erfolgenden Coordination der Bewegung ist weiterhin auch die Fähigkeit der Beschränkung und Abgrenzung der willkürlichen Innervation auf einzelne Muskelgebiete zu untersuchen. Mit dem tieferen Eindringen unserer Kenntnisse in die Physiologie der motorischen Vorgänge werden sich auch die Aufgaben der pathologischen Forschung noch mehr erweitern.

## XXIX.

### Ueber chemische Aenderungen der Musculatur bei der Entartungsreaction.

Von

**Th. Rumpf und O. Schumm.**

Seit Erb's bahnbrechenden Untersuchungen über die Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit der Muskeln bei der degenerativen Atrophie sind die pathologisch-anatomischen Vorgänge, welche sich durch die Entartungsreaction documentiren, Gemeingut der wissenschaftlichen ärztlichen Welt geworden. Dagegen fehlt uns völlig die Kenntniss der chemischen Vorgänge, welche sich in dem degenerativ erkrankten Muskel abspielen.

Welche chemischen Processe vollziehen sich im Protoplasma der Muskeln nach dem Fortfall des nervösen trophischen Functionen?

Wie stellt sich der Wassergehalt, der Fettgehalt des gesunden zu dem erkrankten Muskel? Auf welchem Vorgang beruht die körnige Infiltration der Muskelfasern, die Neigung zur wachstartigen Degeneration? Wie stellen sich die Mineralbestandtheile des gesunden und erkrankten Muskels?

Alle diese Fragen sind bis jetzt ungelöst. Seit langer Zeit war es unsere Absicht denselben näher zu treten. Beim experimentellen Thierversuch bedingt aber meist die geringe Masse der Musculatur eine gewisse Einschränkung. Wir benutzten deshalb die Gelegenheit eines tödtlich verlaufenden Falles von Polyneuritis mit typischer Entartungsreaction zu einer Untersuchung in der angegebenen Richtung.

Es handelt sich um einen 37jährigen Mann aus gesunder Familie, der Soldat war, angeblich im 32. Jahre ein dreiwöchentliches Nervenfieber hatte. Seit Jahren hat Pat. stark getrunken, täglich 3—4 Liter Wein, daneben wenig Bier, aber auch Schnaps. In den letzten Jahren viel Husten mit Auswurf. Er erkrankte ganz plötzlich, indem Abends beim Klavierspielen die Finger versagten, und am nächsten Morgen Gehen und Stehen unmöglich war. Am 13. VIII. 1900 wurde er in das Krankenhaus aufgenommen.

Die objective Untersuchung zeigte einen schlecht genährten, mittelgrossen Mann, mit gracilem Knochenbau, geringer Musculatur, geringem Panniculus adiposus. Die Haut war blass, zeigte keine Exantheme; keine Drüsenanschwellungen.

Das Sensorium war frei, leichte Gedächtnisschwäche, gute Stimmung. Die linke Oberschlüsselbeingrube war vertieft, die Percussion zeigte eine leichte Dämpfung der Lungenspitze besonders hinten, auscultatorisch fanden sich im Bereich der Dämpfung vereinzelte Rhonchi und feuchte Rasselgeräusche. Tub.-Bac. konnten bei der Untersuchung nicht nachgewiesen werden. Die Untersuchung des Herzens ergab keine Anomalie.

Die Pupillen waren mittelweit, reagierten auf Licht und Accomodation, Facialis und Augenmuskelgebiet waren intact. Beim Herausstrecken der Zunge war leichter Tremor deutlich, der Gaumensegelreflex war sehr lebhaft.

Die Oberarme waren etwas beweglich, ebenso das Ellenbogengelenk. die Hände und Finger waren völlig gelähmt, beim Emporheben hingen die Hände in der Stellung der Radialislähmung.

Passive Bewegungen waren mit starken Schmerzäußerungen möglich.

Der N. peroneus und N. tibialis waren beiderseits vollständig gelähmt. Fuss und Zehen konnten auch nicht spurweise bewegt werden. Der M. quadriceps sowie die Beuger der Hüfte waren stark paretisch.

Die faradische Erregbarkeit war in den Nn. radial. und Nn. peroneis und tibial. beiderseits vollständig erloschen, galvanisch zeigte sich Entartungsreaction mit langgezogener träger Zuckung, AnSZ > KaSZ. Die farad. Erregbarkeit in den Nn. crural. war beiderseits hochgradig herabgesetzt, bei träger Zuckung. Gegenüber galvanischen Strömen war die Zuckung langgezogen, träge, AnSZ = KaSZ. in Vastus internus ASZ > KaSZ.

Die Sensibilität war an den Händen, Vorderarmen, Füßen und Unterschenkeln in sämtlichen Qualitäten deutlich herabgesetzt.

Die Diagnose wurde auf Polyneuritis alcoholica, complicirt mit Tuberculose der einen Lungenspitze gestellt.

Am 20. VIII. trat eine wesentliche Verschlimmerung auf. Incontinentia urinae stellte sich ein, am 24. VIII. typischer epileptischer Anfall, am 26. VIII. findet sich Dämpfung über beiden Lungenspitzen mit bronchialem Athmen und reichlichen gross- und mittelgrossblasigen Rasselgeräuschen, leichte Benommenheit.

In der Folge wiederholten sich die epileptischen Anfälle, Urin und Stuhl gingen unfreiwillig ab; am 5. IX. fanden sich die Beine angezogen, der Leib eingesunken, die Sehnenreflexe an Armen und Beinen gesteigert, die Pupillen mittelgross, reagierten. Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergab geröthete Papillen, stark erweiterte Venen. Diagnose: Tuberculöse Meningitis.

Am 11. IX. Zähneknirschen, Aufschreien, Sensorium benommen. Blasen- und Mastdarm lähmung.

Am 26. IX. Exitus letalis.

Die Section ergab: Tuberculose beider Lungen mit zahlreichen miliaren Knötchen, miliare Tuberculose des Peritoneums, des Ueberzugs der Leber und Milz, Meningitis tuberculosa basilaris besonders in der Fossa Sylvii und längs den basilaren Gefässen.

Rückenmark und Nerven werden in Müller'sche Flüssigkeit gelegt. Die Untersuchung des Rückenmarkes ergab im Lendenmark keine wesentliche Abweichung von der Norm. Die Nervi radialis, ulnaris, peroneus, popliteus wurden

eingebettet, geschnitten und theils mit Hämatoxylin-Eosin, theils mit Osmiumsäure nach Flemming, theils nach Marchi und Pal gefärbt. Dabei ergab sich eine typische Perineuritis mit starker Vermehrung des Bindegewebes bei verhältnissmässig gut erhaltenen Nervenfasern.

Die erkrankten Muskeln beider Vorderarme und Unterschenkel wurden drei Stunden nach dem Tode herausgenommen und nach sorgfältiger Entfernung der Sehnen und des Fettes in einem verschlossenen Glasgefässe bekannten Gewichtes gewogen und in das chemische Laboratorium zur genaueren Untersuchung gebracht.

Wie oben schon erwähnt, sind chemische Untersuchungen normaler und erkrankter Musculatur nur sehr spärlich ausgeführt worden. Unter den Untersuchungen der neueren Zeit sind die von Bischoff<sup>1)\*)</sup>, Volkmann<sup>2)</sup>, v. Hoesslin<sup>3)</sup>, Krehl<sup>4)</sup>, Lindemann<sup>5)</sup>, Rosenfeld<sup>6)</sup> und besonders die ausführliche Arbeit von Katz<sup>7)</sup> zu erwähnen.

Bischoff und Volkmann bestimmten den Gehalt des Muskels an Wasser und Salzen. v. Hoesslin untersuchte den Muskel und andere Organe eines gesunden und einer grösseren Anzahl kranker Menschen auf ihren Gehalt an Wasser und Fett. Krehl erforschte den Gehalt des Herzmuskels an Wasser und Fett. Ebenso beschäftigte sich Lindemann, ferner Rosenfeld mit der Untersuchung des Herzmuskels und speciell des aus demselben dargestellten Fettes. Die Arbeit von Katz enthält eine Untersuchung über den Gehalt des menschlichen Fleisches an Wasser, Trockensubstanz und Mineralbestandtheilen.

Bei der Bestimmung der Mineralbestandtheile wandte Katz die von Bunge bei dessen Aschenanalysen befolgte Methode an, nach welcher getrennte Portionen der Substanz, wo nöthig unter Zusatz anderer Stoffe, verascht werden. Diese Methode ist auch bei unserer Analyse angewandt worden.

#### Methodik der Untersuchung.

Das Fleisch wurde von den mit blossen Auge sichtbaren Sehnen und Blutgefässen sowie Fett nach Möglichkeit befreit und mit Hülfe eines Wiegemessers auf einem harten Holzbrett sorgfältig zerkleinert und gemischt.

Zwei Proben (20,00 und 20,20 g) wurden für die Fettbestimmung nach der Methode von Frank<sup>8)</sup> benutzt. Das erhaltene Fett wurde in absolutem Aether gelöst und der Aether verdampft, der Rückstand durch ein getrocknetes Filter filtrirt und zwei Stunden bei 103° getrocknet.

Zur Ermittlung der Zusammensetzung des Fettes wurden bestimmt

1. der Schmelzpunkt,
2. der Schmelzpunkt der aus dem Fett abgeschiedenen Fettsäuren,
3. die Jodzahl des Fettes,
4. die Säurezahl des Fettes,
5. der Gehalt des Fettes an flüssigen und festen Fettsäuren.

Zur Ausführung der Schmelzpunktbestimmungen wurde in ein enges Röhrchen eine 1 cm hohe Fettsäule gezogen. Nach 24stündigem Liegen

\*) Das Literaturverzeichniss befindet sich am Schluss der Arbeit.



in kühler Temperatur wurde das Röhrchen in üblicher Weise an dem Quecksilberbehälter eines Thermometers befestigt, das Thermometer in ein mit Wasser gefülltes Becherglas gestellt und letzteres sehr langsam erwärmt. Als Schmelzpunkt ist die Temperatur angegeben, bei der das Fettsäulchen in die Höhe stieg.

Die Bestimmung der Jodzahl erfolgte in üblicher Weise<sup>9)</sup>; unmittelbar vor und nach Ausführung der Bestimmung wurde der Titre der Jodlösung festgestellt; das zum Auflösen des Fettes benutzte Chloroform wurde auf seine Reinheit geprüft.

Die Säurezahl wurde durch Titration des in Aetheralkohol gelösten Fettes unter Anwendung von Phenolphthalein ermittelt; die zur Neutralisation des verwandten Aetheralkohols erforderliche geringe Menge Kalilauge wurde abgerechnet.

Die Trennung der festen und flüssigen Säuren wurde nach der Methode von Krémel<sup>10)</sup> ausgeführt.

Zur weiteren Verarbeitung musste das sehr fettreiche Fleisch von der Hauptmenge des Fettes befreit werden. Es wurden daher 122,14 g Fleisch in einer Porzellanschale zunächst auf dem Wasserbade längere Zeit erwärmt, dann im Vacuumtrockenschrank<sup>11)</sup> bei etwa 90° mehrere Stunden getrocknet, wobei eine erhebliche Menge Fett ausschmolz. Dasselbe wurde in Petroläther gelöst und die Lösung in einen Kolben gegossen.

Der Fleischrückstand wurde in der Porzellanschale möglichst zerdrückt, in einen Kolben gebracht und einige Male mit kleinen Mengen Petroläther kurze Zeit ausgekocht. Die Petrolätherauszüge wurden mit dem ersten Petrolätherauszug vereinigt, der Petroläther abdestillirt, der Rückstand zwei Stunden bei 103° getrocknet und gewogen. Seine Menge betrug 16,80 g; er wurde nicht weiter gebraucht. Der soweit entfettete Fleischrückstand wurde unter Vermeidung von Verlust in eine Porzellanschale gebracht, mehrere Stunden auf dem Wasserbade erhitzt, nach dem Erkalten gewogen, in einer Reibschale von Porzellan unter Vermeidung jeden Verlustes\*) möglichst fein zerrieben und gemischt. Bei dieser Behandlung ergaben 122,14 g Fleisch 16,80 g Fett und 23,00 g „Fleischpulver“; somit entsprach 1 Theil des Fleischpulvers 5,3104 Theilen Fleisch. Die gesondert ausgeführte Fettbestimmung des Fleisches ergab einen Fettgehalt von 148,744<sup>0/100</sup> in demselben. Demnach war dem Fleische bei der Behandlung mit Petroläther (wie ja vorauszusehen war) nur die grössere Menge des vorhandenen Fettes entzogen; nach der Berechnung enthielten die 23,00 g Fleischpulver nämlich noch 1,3676 g Fett. Das Fleischpulver bildete nun das Material für die fernere Untersuchung und wurde in einem enghalsigen, luftdicht verschlossenen Glaskolben aufbewahrt.

Zur Bestimmung des Gehalts an Trockensubstanz wurden zwei Proben des Fleischpulvers in Glasschälchen mit eingeschlifenen Stopfen 10 Stunden im Vacuumtrockenschrank bei 100° getrocknet, die Schälchen gut verschlossen und nach dem Erkalten gewogen. Um aus dem Gewichte des bei 100° getrockneten Rückstandes den Gehalt an fettfreier Trockensubstanz und Wasser berechnen zu können, musste die geringe Menge des in demselben noch vorhandenen Fettes abgezogen werden.

\*) Die Reibschale war durch eine Gummikappe verschlossen.

Die Bestimmung des Gehalts an Mineralbestandtheilen geschah nach den von Katz<sup>12)</sup> befolgten Methoden. Chlor wurde gewichtsanalytisch bestimmt.

### Ergebniss der Untersuchung.\*)

Tabelle I.

1000 Theile Muskel enthalten:

Wasser	673,018
Fettfreie Trockensubstanz	178,238
Fett	148,744
K	2,451
Na	1,095
Cl	1,047
Fe	0,089
Ca	0,082
Mg	0,087

Das Fett bildete bei Zimmertemperatur ein bräunlich-gelbes, dickflüssiges Oel mit einer mässigen Menge eines krystallinischen Bodensatzes.

Schmelzpunkt (corr.) des Fettes	= 39° C.
Schmelzpunkt (corr.) der aus dem	
Fette abgeschiedenen Fettsäuren	36,5° C.
Jodzahl des Fettes	66,14
Säurezahl des Fettes	4,56
Flüssige Fettsäure	71,98 Proc.
Feste Fettsäure	23,99 Proc.

Das Ergebniss der Bleibestimmungen in dem Bleisalz der flüssigen Fettsäuren rechtfertigt wohl die Annahme, dass die flüssigen Fettsäuren aus Oelsäure bestanden. Die festen Fettsäuren erstarrten nach dem Schmelzen beim Abkühlen zu einer glänzenden, schuppig- oder blättrig-krystallinischen Masse vom Schmelzpunkt 56—57° C. Es dürfte sich demnach um ein Gemisch aus annähernd gleichen Theilen Palmitinsäure und Stearinsäure handeln.

Tabelle II.

1000 Theile Gesamttrockensubstanz enthalten:

Fettfreie Trockensubstanz	545,100
Fett	454,900
K	7,496
Na	3,349
Cl	3,202
Fe	0,272
Ca	0,251
Mg	0,266

\*) Die analytischen Belege im Druck niederzulegen, haben wir in Rücksicht auf den erforderlichen Raum verzichtet.

Tabelle III.

1000 Theile fettfreies Fleisch enthalten:

Wasser	790,61
Trockensubstanz	209,39
K	2,879
Na	1,286
Cl	1,230
Fe	0,105
Ca	0,096
Mg	0,102

Tabelle IV.

1000 Theile fettfreie Trockensubstanz enthalten:

K	13,751
Na	6,143
Cl	5,874
Fe	0,499
Ca	0,460
Mg	0,488

## Betrachtung der Analyse.

Aus Mangel an geeignetem Material war es leider nicht möglich eine Vergleichsanalyse von Muskelfleisch eines normalen Menschen auszuführen. Es mögen daher zum Vergleich die Werthe angeführt werden, welche wir den Analysen von v. Hoesslin und Katz verdanken.

v. Hoesslin bestimmte den Gehalt des Muskels an Wasser, Trockensubstanz und Fett bei einem durch Sturz verunglückten 27jährigen Manne von sehr robustem Körperbau.

Katz bestimmte den Gehalt der Muskeln eines Selbstmörders an Wasser, Trockensubstanz und Mineralbestandtheilen.

Tabelle V.

1000 Theile Muskelfleisch enthalten:

	Mann, Tod durch Sturz (Anal. von Hoesslin)	Mann, Tod durch Selbstmord (Anal. Katz)	Mann, Neuritis alcoholica
Wasser	766,7 bis 767,8	725,3	673,018
Trocken- substanz	232,2 bis 233,3	274,7	326,982
Fett	9,2	—	148,744
K	—	3,2019	2,451
Na	—	0,7993	1,095
Cl	—	0,7008	1,047
Fe	—	0,1470	0,089
Ca	—	0,0748	0,082
Mg	—	0,2116	0,087

Der Wassergehalt des Fleisches ist geringer als bei den zwei von v. Hoesslin und Katz untersuchten Fleischarten. Zwar gestatten diese beiden Analysen keinen Schluss auf die Grösse der Schwankungen im Wassergehalt normalen Menschenfleisches. Wahrscheinlich ist aber bei unserem Falle der Wassergehalt gegen die Norm erhöht. Der Fettgehalt ist dagegen ganz bedeutend vermehrt. Wie Tabelle II zeigt besteht fast die Hälfte der Trockensubstanz aus Fett.

Desgleichen zeigen sich in dem Gehalt an Mineralbestandtheilen erhebliche Abweichungen gegenüber dem von Katz untersuchten Fleisch. Der Gehalt an Eisen und Magnesium ist bedeutend herabgesetzt, während der Gehalt an Natrium und Chlor vermehrt ist. Der Gehalt an Kalium ist ebenfalls vermindert.

Tabelle VI.  
1000 Theile Trockensubstanz enthalten:

	Mann, Tod durch Sturz (Anal. von Hoesslin)	Mann, Tod durch Selbstmord (Anal. Katz)	Mann. Neuritis alcoholica
Fettfreie Trocken- substanz	960,4	—	545,1
Fett	39,6	—	454,9
K	—	11,659	7,496
Na	—	2,906	3,349
Cl	—	2,552	3,202
Fe	—	0,535	0,272
Ca	—	0,273	0,251
Mg	—	0,771	0,266

Diese Abweichungen unseres Befundes gegenüber demjenigen von v. Hoesslin sind jedenfalls durch den geringen Gehalt des Fleisches an fettfreier Trockensubstanz, mithin durch Verarmung an Eiweiss bedingt. Nach Tabelle VI besteht die Trockensubstanz aus 454,9 pro Mille Fett und 545,1 pro Mille Nichtfett, während die Trockensubstanz des von Hoesslin untersuchten normalen Menschenfleisches aus 960,4 pro Mille Nichtfett und nur 39,6 pro Mille Fett bestand.

Mit der Verarmung an Eiweiss geht eine Anreicherung von Wasser einher. Wenn man nämlich die durch die Analyse gefundenen Werthe auf 1000 Theile fettfreies Fleisch umrechnet, so ergibt sich ein Gehalt von 790,61 pro Mille Wasser und 209,39 pro Mille Trockensubstanz. Sieht man von dem Fettgehalt ab, so ist demnach der Gehalt an Wasser höher und der Gehalt an Trockensubstanz geringer als bei dem normalen Fleische. Die Erhöhung des Wassergehalts hat aber eine Erhöhung des Gehalts an Na und Cl zur Folge.

Je nachdem man die durch Analyse gefundenen Werthe auf das naturelle oder auf das fettfreie Fleisch umrechnet, erhält man hinsichtlich des Wassergehalts zwei ganz verschiedene Bilder. Im ersten Falle erscheint das Fleisch wasserärmer, im letzteren wasserreicher als in der Norm. Der Gehalt an den verschiedenen Mineralsubstanzen spricht aber dafür, dass das Fleisch an sich eine „Verwässerung“ erfahren hat.

Angaben über die chemische Zusammensetzung menschlichen Fettes finden sich in der Literatur nicht sehr zahlreich. Die Angaben über den Schmelzpunkt weichen erheblich voneinander ab. So beträgt derselbe nach Langer\*) bei Erwachsenen 36°, bei Kindern 45°, nach Kardnitz\*) bei 19- und 26-jährigen 27—30°, bei 8 Kindern im Alter von 2—2½ Jahren 28,7—30,8° u. s. w.

Die Jodzahl beträgt nach Mitchel\*\*\*) 61,5; die Säurezahl 6,5.

Rosenfeld fand für die von ihm aus verschiedenen Herzen erhaltenen Fette folgende Jodzahlen 75,7; 71,08; 75,3; 70,4; 67,8.

Die Fettsäuren des erwachsenen Menschen bestehen nach Langer\*\*) aus:

Oelsäure	89,80 Proc.
Palmitinsäure	8,16 „
Stearinsäure	2,04 „

Lebedeff<sup>13)</sup> fand in dem Darmfett eines gutgenährten Menschen, der an einer complicirten Rippenfractur gestorben war, 74,4—76,6 Proc. Oelsäure und 20,9—22,0 Proc. Palmitin- und Stearinsäure.

In dem aus einer Fettleber durch Alkoholätherextraction gewonnenen Fett fand Lebedeff 68,4—68,7 Proc. Oelsäure und 26,6 bis 26,8 Proc. Palmitin- und Stearinsäure.

Bei fernerer Behandlung mit Aether gewann Lebedeff aus derselben Leber noch eine weitere Portion Fett, welches 60,4—61,9 Proc. Oelsäure und 31,9—32,8 Proc. feste Fettsäure enthielt.

In einem anderen Fette fand Lebedeff 78,6—80,0 Proc. Oelsäure und 14,7—16,7 Proc. feste Fettsäuren; dieses Fett entstammte dem Unterhautzellgewebe eines gut genährten Menschen, der an einem apoplectischen Anfall, durch multiple zerstreute Thromben bedingt, gestorben war.

In seiner chemischen Zusammensetzung steht das von uns untersuchte Fett dem von Lebedeff untersuchten Darmfett eines gut ge-

\*) Citirt nach Vierordt, Daten und Tabellen. Jena 1893.

\*\*) Citirt nach C. Pflüger, der gegenwärtige Zustand von der Lehre der Verdauung etc. Pflüger's Archiv. Bd. 82. 1900. S. 363.

\*\*\*) Citirt nach Lindemann, Z. f. Biologie. 1899. Bd. 38. S. 414.

nährten Menschen am nächsten. Ueber die Herkunft oder Entstehung des Fettes in unserem Falle giebt die Analyse derselben leider keinen sicheren Aufschluss; die Aehnlichkeit mit dem von Lebedeff untersuchten Darmfett macht es aber wahrscheinlich, dass das Fett nicht aus einer fettigen Degeneration des Muskelprotoplasma entstanden, sondern im Verlaufe der Erkrankung in und zwischen die degenerirten Muskelschläuche eingelagert ist.

Fassen wir die Resultate der vorstehenden Untersuchung zusammen, so lässt sich Folgendes sagen:

1. Der Fettgehalt der entarteten Musculatur war in hohem Maasse vermehrt (um das 15fache gegenüber dem von v. Hoesslin in der Norm gefundenen Werth). Der Fettgehalt war auch weit höher, als er von Dennstedt und mir in der degenerirten Herzmusculatur eines starken Alkoholisten gefunden wurde.

2. Die Untersuchung des Fettes ergab einen Befund, welcher dem von Lebedeff untersuchten Darmfett am nächsten stand. Es dürfte also anzunehmen sein, dass das Fett einer Einlagerung in die entartete Musculatur und nicht einer fettigen Degeneration des Muskels seine Entstehung verdankt.

3. Bringen wir den Fettgehalt in Abzug, so zeigt der entartete Muskel eine beträchtliche Verminderung der Trockensubstanz und eine starke Vermehrung des Wassergehaltes.

4. Gleichzeitig steigt der Gehalt an Chlornatrium an, während der Gehalt von Kalium der Trockensubstanz entsprechend sich vermindert zeigt.

5. Der Gehalt an Natrium ist (nach Verrechnung mit Chlor) um ein Geringes höher, als in dem Katz'schen Fall, ebenso der Calciumgehalt.

6. Der Eisengehalt der frischen Substanz ist entschieden stärker herabgesetzt, als der Verminderung der Trockensubstanz entspricht, während der Gehalt an Calcium verhältnissmässig hoch, an Magnesium entsprechend vermindert ist.

## Literatur.

- 1) Bischoff, Zeitschr. f. rationelle Medicin. 3. Reihe. XX. Bd. 1863.
- 2) Volkmann, citirt nach Vierordt, Daten und Tabellen. Jena. 1893.
- 3) von Hoesslin, Deutsches Archiv f. klin. Medicin. XXXIII. 1883.
- 4) Krehl, Deutsches Archiv f. klin. Medicin. LI. 1893.
- 5) Lindemann, Zeitschr. f. Biologie. 1899. Bd. 38.
- 6) Rosenfeld, Centralbl. f. innere Medicin. XXII. Jahrgang 1901. S. 152 u. f.
- 7) Katz, Die mineralischen Bestandtheile des Muskelfleisches. Archiv f. d. ges. Physiologie. Bd. 63.
- 8) Frank, Zeitschr. f. Biologie. Bd. XXXV. 1897. S. 549 u. f.
- 9) Benedict-Ulzer, Analyse der Fette und Wachsarten. Berlin 1897.
- 10) S. unter 9. (Benedict-Ulzer.) S. 167 u. 168.
- 11) König, Chemie der menschlichen Nahrungs- und Genussmittel. 1893. Bd. II. S. 4 u. f.
- 12) S. unter 9.
- 13) Lebedeff, Zeitschr. f. physiol. Chemie. Bd. VI. 1882.
- 14) E. Pflüger, Der gegenwärtige Stand der Lehre von der Verdauung und Resorption der Fette etc. Archiv f. die gesammte Physiologie. Bd. 82. 1900.

## XXX.

### Beiträge zur Klinik der cerebralen Kinderlähmungen.

Von

**Medicinalrath Dr. W. Koenig.**

(Mit 1 Schriftprobe.)

Die folgenden Ausführungen enthalten in Form einer Nachlese diejenigen von meinen Beobachtungen, welche in meinen früheren Arbeiten\*) garnicht berührt oder nur flüchtig gestreift worden sind, und wenn ich auch die wichtigsten und interessantesten Seiten der verschiedenen Formen der cerebralen Kinderlähmungen bereits erledigt habe, so ist doch noch Mancherlei übrig geblieben, das einer kurzen Besprechung werth erscheint und zu weiteren Untersuchungen Veranlassung zu geben geeignet ist.

Folgende Punkte sollen hier berücksichtigt werden:

1. Die Störungen der Sensibilität.
2. Die Reizerscheinungen und Coordinationsstörungen (ausschliesslich der früher besprochenen Mitbewegungen).
3. Die Sehnenreflexe, der Tonus der Musculatur, bezw. die passive Beweglichkeit der Gelenke und die Störungen des Ganges.
4. Die Stellung des gelähmten Armes (bezw. der gelähmten Arme).
5. Zum Schluss werde ich noch verschiedene, mehr accidentelle Beobachtungen vorübergehend erwähnen.

#### I. Sensibilitätsstörungen.

In 55 Fällen, bei denen man zum Mindesten feststellen konnte, ob die Schmerzempfindlichkeit normal war, fand sich Folgendes:

- a) Keine Störung der Berührungs- und Schmerzempfindlichkeit in 34 Fällen (ca. 63 Proc.), also in der grösseren Hälfte.

Unter diesen Fällen waren 3, in welchen die Sensibilität sicher in allen Qualitäten, also auch das Lagegefühl, intact war; in einem Falle wurde eine transitorische C. G. F. E. beobachtet, in 4 Fällen fand sich sogar eine

\*) Aufgeführt am Schluss dieser Abhandlung.



mehr oder weniger lebhaftere Steigerung der Schmerzempfindlichkeit. \*)

b) Leichte Herabsetzung der Schmerzempfindlichkeit im Bereiche der behaarten Kopfhaut in 3 Fällen.

c) Berührungsempfindlichkeit nur in den gelähmten Extremitäten deutlich herabgesetzt in 1 Falle.

d) Herabsetzung der allgemeinen Berührungs- und Schmerzempfindlichkeit in 1 Falle.

e) Schmerzempfindlichkeit vollständig aufgehoben in 1 Falle.

f) Herabsetzung der allgemeinen Schmerzempfindlichkeit in 7 Fällen.

α) In einem dieser Fälle wurden Einzelberührungen ganz richtig localisirt und Nadelstiche als solche bezeichnet, aber nicht als schmerzhaft empfunden.

β) In einem Falle konnte das Erhaltensein der Lageempfindung festgestellt werden.

γ) In 2 Fällen trat Schmerzempfindung erst bei intensiver Summation der Reize auf, und zwar verhielt sich die Sache folgendermassen:

Fall 1. Patientin empfindet es nicht schmerzhaft, wenn ihr die Haut mit einer Stecknadel durchbohrt wird, fühlt aber, dass man sie sticht, unterscheidet den Stich von der blossen Berührung. Berührt man die Haut der Wange mit einem mit kochendem Wasser gefüllten Reagenzglas, so fängt Pat. an zu schreien, aber erst, nachdem dieser Reiz einige Secunden auf sie eingewirkt hat. Keine sonstigen hysterischen Stigmata.

Fall 2. Man kann eine Hautfalte, sogar den Nasenknorpel durchbohren, ohne dass Patientin es schmerzhaft empfindet; sie behauptet jedoch die Stiche als solche zu fühlen. Bei Application eines mit heissem Wasser gefüllten Reagenzglases an die Backe fängt Pat., nachdem die Hitze einige Secunden lang eingewirkt hat, an zu weinen.

Die Angaben in der Literatur über Sensibilitätsstörungen, bzw. einschlägige Untersuchungen sind recht spärlich. Nach Freud (vgl. seine Monographie) spielen Störungen der Hautsensibilität bei den cerebralen Kinderlähmungen „eine sehr untergeordnete Rolle“; dass sie keine hervorragende Rolle spielen, geht auch aus meinen Untersuchungen hervor, indessen zeigen diese doch, dass sie kein zu vernachlässigender Factor sind. Ferner findet Freud, dass bei der Hemiplegie der Kinder Hemianästhesie noch weit seltener ist, „doch“, fügt er hinzu, „ist die Herabsetzung des Schmerzgefühls an den gelähmten Extremitäten nicht so selten“. Aehnlich fand Gaudard (citirt bei Freud) unter 86 Fällen aus der Literatur 38 mit Sensibilitätsstörungen; von diesen zeigten 5 vollkommene Hemianästhesien, 9 geringfügige Störungen, bei 8 waren Gesicht und Gehör auf der Seite der Lähmung beeinträchtigt. Unter 15 ihrer eigenen Beobachtungen sind 3 mit leichten Sensibilitätsstörungen. Oulmont (citirt bei Freud) hat unter seinen Fällen 3,

\*) In einem Falle, in welchem diese Schmerzempfindlichkeits-Steigerung am stärksten ausgesprochen war, war das Kind im höchsten Grade idiotisch.

bei denen halbseitige Störungen der Hautempfindlichkeit zu constatiren waren, sämmtlich schwere Fälle, durch Epilepsie complicirt. Neuerdings schildert Bischoff\*) einen Fall von Hemiplegie mit totaler Anästhesie und Analgesie. —

Dass unter meinem Material sich nur ein hemihypästhetischer Fall befand, ist immerhin auffallend, und beweist jedenfalls im Zusammenhang mit den abweichenden Zahlen anderer Autoren unter Anderem, dass das bisher untersuchte Material ein noch viel zu kleines gewesen ist.

Hervorheben muss ich noch die sehr seltene intensive Herabsetzung der Schmerzempfindlichkeit, wie ich sie in den oben beschriebenen Fällen fand, und andererseits, was meiner Meinung nach bis jetzt überhaupt nicht hervorgehoben ist, die lebhafteste Steigerung der Schmerzempfindlichkeit in vier Fällen, von denen ein Fall ein tief verblödetes Kind betraf\*\*).

Auf Störungen des stereognostischen Sinnes, bezw. der Wernicke'schen Tastlähmung der cerebralen Kinderlähmung hat zuerst Oppenheim hingewiesen (Lehrbuch, II. Auflage, S. 505). Er glaubt, dass in einer Reihe von Fällen die Störung dadurch erklärt werden kann, dass Tasterinnerungsbilder mit der gelähmten Hand überhaupt nicht erworben werden.

Ossipow\*\*\*) theilt 2 Fälle mit (in dem letzteren war auch Ataxie der gelähmten Hand); er bemerkt, dass die mangelhafte Uebung, der Umstand, dass die von der Lähmung betroffene Hand weniger zum Tasten gebraucht wird, immerhin auch hier eine gewisse Rolle spielt.

Von meinen Fällen eignete sich die Mehrzahl für eine derartige Untersuchung nicht. In den wenigen Fällen, welche eine Untersuchung gestatteten, fand sich blos in einem Falle eine mechanisch bedingte Störung des stereognostischen Erkennungsvermögens. Die Patientin konnte die leicht flectirten Finger der gelähmten Hand nicht weiter beugen; schloss man ihr aber die Finger über dem betreffenden Gegenstand und übte einen leichten Druck aus, so erkannte sie z. B., ob sie eine Kugel oder einen Würfel in der Hand hatte, eine Unterscheidung, die sie ohne Kunsthülfe nicht machen konnte.

\*) Jahrbücher für Psychiatrie u. Neurol. 1901. Heft I.

\*\*) Ueber Störungen der Schmerzempfindlichkeit bei einfacher Idiotie berichte ich an anderer Stelle. Hier sei nur bemerkt, dass ich bei 209 Kindern die Schmerzempfindlichkeit in ca. 33 Proc. mehr oder weniger stark gestört fand.

\*\*\*) Monatsschrift für Psych. u. Neurol. 1900. Heft 5.

## II. Reizerscheinungen und Coordinationsstörungen.

### Casuistik.

#### Fall 1. Hemipl. sin.

- a) Fingernasenversuch links unter leichtem Schwanken ausgeführt.
- b) Lässt man den linken Arm längere Zeit ausgestreckt halten, so treten bald lebhaftere Spontanbewegungen in den Fingern auf, welche für gewöhnlich nicht beobachtet werden, und die nicht den Charakter der Athetose haben.

#### Fall 2. Hemipl. sin.

- a) Beim Fingernasenversuch zeigt die linke Hand eine erhebliche Unsicherheit; keine erhebliche Zunahme bei geschlossenen Augen.
- b) Das linke Bein unter starkem Schwanken erhoben; Kniehackenversuch etwas atactisch.
- c) In den linken Fingern leichte athetot. Bewegungen.

#### Fall 3. Hemipl. dextra.

In allen Extremitäten, im Rumpf, sowie in beiden Gesichtshälften fast fortwährend unwillkürliche Bewegungen, rechts stärker wie links, die mehr den Charakter der Athetose als den der Chorea haben; die Bewegungen nehmen bei intendirten Bewegungen zu. Besonders bemerkenswerth sind die unwillkürlichen Bewegungen im rechten Sternocleido-mastoideus und Quadratus lumborum.

Die Bewegungen machen der Patientin Unbehagen, wenn sie längere Zeit stehen soll; auch die Respiration fängt dann an sich zu beschleunigen. Selbst im tiefen Schlaf lassen sich ab und zu vereinzelte athetot. Bewegungen in den Zehen constatiren.

Keine Ataxie bei Fingernasenversuch etc.

#### Fall 4. Hemipl. sin.

- a) In der linken Gesichtshälfte zuweilen choreatische Bewegungen.
- b) Choreat.-athetot. Bewegungen im linken Arm und Schultergelenk.
- c) Manchmal auch in den Fingern der r. Hand leichte unwillkürliche Bewegungen.
- d) Im Schlafe hören alle Bewegungen auf.
- e) Im l. Bein und Zehen Spontanbewegungen, aber lange nicht so intensiv wie im Arm.

#### Fall 5. Hemipl. d.

- a) Beim Betrachten des Patienten fallen an ihm blitzartige, in unregelmässigen Intervallen auftretende Zuckungen auf, hauptsächlich in den Schulter- und Halsmuskeln.

Oefters stürzt Patient wie vom Blitze getroffen mit einem lauten Schrei hin und fällt dabei regelmässig auf die Stirn (er trägt deswegen einen turbanartigen Schutzverband um den Kopf), dabei beisst er sich auf die Unterlippe, die in Folge der zahlreichen Verletzungen ein wulstiges hypertrophirtes Aussehen hat.

Es handelt sich hier nicht etwa um einen epileptischen Anfall (an denen Patient ausserdem leidet); er verliert das Bewusstsein nicht, und schreit auf, weil ihn die Lippe in Folge der jedesmal erfolgenden frischen Verletzung schmerzt. Es ist lediglich die plötzliche Gewalt der Zuckung, die ihn hinwirft, auch wenn er z. B. auf dem Boden sitzt.

Ich konnte feststellen, dass derartige clonische Zuckungen auch im Schlafe vorkamen.

Patient, der in einem Kastenbett schlief, wird mit Gewalt gegen die Bretterwand geschleudert, und wacht mit einem Schrei auf.

b) Ausserdem lassen sich eine Reihe anderer Spontanbewegungen beobachten, die theilweise den Charakter des Tic, oder den von langsamen choreatischen bezw. athetotischen Bewegungen haben, und von denen die bemerkenswerthesten sind:

- a) Rotation des Kopfes nach links.
- b) Adduction beider Füße, aber niemals zu gleicher Zeit.
- c) Rotation des rechten Beines nach aussen.
- d) Flexion, Extension und Spreizen der Zehen sowie einzelner Finger.
- e) Gleichzeitiges Schleudern beider Arme im Schultergelenk nach vorne; zuweilen eine langsamere Rotation der Arme nach aussen.
- f) Seitwärtsbeugen des Rumpfes.
- g) Schleudern des Rumpfes nach vorn.

Legt man den Pat. auf den Bauch, so beobachtet man Zuckungen in den Beugern der Oberschenkel, sowie in den Glutäen.

#### Fall 6. Hemipl. sin.

a) Im Frontalis sieht man manchmal ein leichtes Zucken, bald mehr links, bald mehr rechts.

b) Man bemerkt ferner Spontanbewegungen athetotischer Art in den Fingern und Zehen der rechten Extremitäten; ausserdem eigenthümlich langsam verlaufende Contractionen in den Muskeln des rechten Oberschenkels, namentlich im Rectus und Vastus internus. Nimmt Pat. die Rückenlage ein, so sieht man auch leichte zitternde Abductionsbewegungen im rechten Fuss; ebenso zuckende adducirende Bewegungen des ganzen rechten Armes, zuweilen Innenrotation des ganzen Beines.

#### Fall 7. Hemipl. d.

a) Athetotische Bewegungen in den rechten Fingern und Zehen.

b) Andeutung von Ataxie beim Kniehackenversuch.

#### Fall 8. Hemiparesis d. levis.

Starke choreat. Bewegungen im ganzen Körper, inclusive der Gesichtsmuskeln; die Bewegungen sind im rechten Arm stärker als im linken, während in den Beinen eine deutliche Differenz nicht bemerkbar ist.

#### Fall 9. Diplegie.

a) In Gesichts- und Halsmuskeln langsam verlaufende Zuckungen.

b) In den rechten Fingern ab und zu spontane Spreizbewegungen. Zuweilen zeigen sich auch im rechten Bein und linken Arm Spontanbewegungen von athetot.-choreatischem Charakter, bisweilen blitzartige Zuckungen im rechten Bein.

#### Fall 10. Diplegie.

Von Zeit zu Zeit treten unwillkürliche blitzartige Zuckungen auf, und zwar besonders in den Extensoren der Finger der linken Hand, namentlich des Daumens, im r. Quadriceps und in den rechten Schultermuskeln; ab und zu treten auch im rechten Fuss unwillkürliche Adductions- und Abductionsbewegungen leichten Grades auf, und ebenso sieht man zeitweise in den Zehen bald Beuge-, bald Streckbewegungen, die aber nicht den Charakter der Athetose haben; denn erstens erfolgen sie rascher und zweitens fehlt die Spreizbewegung.

## Fall 11. Diplegie.

- a) Bei Greifbewegungen links deutlicher Intentionstremor.
- b) Links beim Fingernasenversuch deutliches Hin- und Herschwanken. Rechts Andeutung davon.
- c) Beide Beine werden ca.  $\frac{1}{3}$  Fuss hoch gehoben und zwar unter starkem Schwanken.

## Fall 12. Diparese.

a) In der Ruhe bemerkt man im l. Mundfacialis Zuckungen, die arhythmisch und langsamer erfolgen als beim gewöhnlichen Tic. Beim Oeffnen des Mundes nehmen diese Bewegungen an Intensität zu.

b) In den Fingern der linken Hand Beuge- und Streckbewegungen von gleichem Charakter wie die Spontanbewegungen im Gesicht. Die Bewegungen sind arhythmisch und etwas rascher wie bei der Athetose; auch hier fehlt das Spreizen und Strecken. Am intensivsten sind die Spontanbewegungen im Daumen; hier treten auch Ab- und Adductionsbewegungen auf; ab und zu sieht man eine sehr rasche Bewegung. Es macht dem Pat. Schwierigkeiten, einen grösseren Gegenstand zu erfassen; dabei nehmen die Spontanbewegungen an Intensität zu; auch treten dann im Handgelenk leichte Flexions- und Extensionsbewegungen auf.

c) Beim Stehen fällt auf, dass in ungleich grossen Intervallen die Sehne des Ext. dig. c. des l. Fusses stark vorspringt und die Zehen dabei extendirt werden. Rechts ist dies seltener und weniger ausgeprägt; hier zeigt sich mitunter auch eine leichte Flexion der Zehen.

d) In den rechten Zehen sieht man Spontanbewegungen, die bezüglich ihres Tempos den Charakter der Athetose haben; sie bestehen aber nur in Flexions- und Extensionsbewegungen; es fehlt das Spreizen. Die linken Zehen verhalten sich ruhig.

e) Ferner beobachtet man fortwährend ziemlich rasche, mehr den Charakter der Myoclonie tragende, aber sehr wenig ausgiebige Rotationen des Unterschenkels um seine Längsaxe.

## Fall 13. Hemipl. d. cum Paraspasmo.

Das rechte Bein zittert beim Erheben aus der Rückenlage stark, auch wenn man dasselbe unterstützt. Keine Ataxie.

## Fall 14. Hemipl. d. cum Paraspasmo.

a) Bei Betrachtung des Pat. fallen allgemeine „myoclonische“ Zuckungen auf; am deutlichsten in den Armen.

b) Beim Stehen knickt Pat. bald mit dem r., bald mit dem l. Beine ein. Im r. Arm sind die Zuckungen stärker als im linken.

Ausser diesen blitzartigen Zuckungen treten auch ab und zu in den o. E. Bewegungen langsamer Art auf, die den Charakter der Athetose haben. Beim Schreiben machen sich die Zuckungen in störender Weise geltend, indem Pat. öfters mit der Feder nach unten ausfährt.

Pat. ist ausser Stande, den r. Arm einige Secunden lang in der Verticalen zu halten, da sofort Zuckungen eintreten, welche ihn nach unten bringen.

c) In der r. o. E. besteht Andeutung von atactischem Verhalten.

d) Beim Aufheben des r. Beines in der Rückenlage wird dasselbe adducirt und schwankt dabei.

## Fall 15. Hemip. d. cum Paraspasmo.

Das r. Bein wird nicht so hoch gehoben wie das linke, dabei wird es etwas adducirt und geräth in leichtes Schwanken.

## Fall 16. Hemip. d. c. Dispasm.

Der r. Arm zeigt in der Ruhelage einen leichten Tremor, der bei intendierten Bewegungen, die fast nur im Schultergelenk möglich sind, sehr intensiv wird.

## Fall 17. Paraparesis non spastica.

Keine Ataxie oder Sensibilitätsstörung bei erheblich gesteigerter Beweglichkeit der Gelenke der u. E., ähnlich wie bei Tabes, und gesteigerten Reflexen. Fussclonus.

## Fall 18. Diplegie unter dem klin. Bilde der multiplen Sklerose.

Intentionstremor und Ataxie der o. E. Enorme Steigerung der Gelenkbeweglichkeit. Bei passiver Pronation des Vorderarms kann man den Vorderarm fast ganz um seine Längsaxe herumdrehen, ohne dass es der Patientin Unbehagen erregt. Reflexe der o. E. gesteigert; Knieph. clonisch; Achillesph. fehlt.

Das Hüftgelenk lässt sich beiderseits mit Leichtigkeit soweit aufwärts beugen, dass das Knie das Schlüsselbein berührt.

Hebt man das Bein auf, so schleudern die Füße wie Fremdkörper an denselben hin und her. Starke Ataxie der u. E.

## Fall 19. Diplegie.

a) Zeitweilig, in unregelmässigen Abständen, hat Patientin heftige, ruckweise Zuckungen des Kopfes, der Arme und des Rumpfes. Diese Zuckungen treten plötzlicher und gewaltsamer auf als die gewöhnlichen Chorea-zuckungen, die man hier nebenbei fortwährend beobachtet; sie dauern viel kürzer, sind blitzartig; es handelt sich meist um ein einmaliges, sehr heftiges und offenbar schmerzhaftes Rucken.

b) Unter Chloralbehandlung lassen die heftigen Zuckungen fast ganz nach; auch der Fussclonus, der vorher auszulösen war, lässt sich nicht mehr hervorrufen; hingegen persistierten die choreat. Bewegungen (mehrere epilept. Anfälle wurden constatirt).

## Fall 20. Diparesis.

Choreiforme Bewegungen in den Fingern.

## Fall 21. Bilaterale Chorea-Athetosis.

Choreat. Bewegungen des ganzen Körpers.

## Fall 22. Idiotia simplex.

Ganz leichte choreat. Bewegungen, die von der Mutter nie bemerkt worden sind.

## Fall 23. Paraspasmus (diffuse Sklerose?).

Leichter Tremor in allen 4 Extremitäten und in vermindertem Maasse auch im Kopfe. Bei Intentionsbewegungen Zunahme. Sensibilität +.

## Fall 24. Hemipl. sin. cum Dispasm.

Athetose in allen Gliedern l. > r.

## Fall 25. Diparesis. Epilepsie.

Wohlgebildeter Knabe; Glieder, Kopf, Gesicht in dauernder zwangsmässiger Bewegung. Die Bewegungen sind ein Gemisch von mittelschnellschlägigem Tremor und choreiformen Zuckungen. Ab und zu scheinen die Zuckungen direct Schmerz hervorzurufen (Pat. schreit und weint plötzlich).

Der Kopf ist in dauerndem Schütteln begriffen in Folge schnell sich folgender Zuckungen des r. Sterno-cleido-mastoideus, der sich in wechselnd starker Spannung befindet. Der Kopf ist dadurch dauernd etwas nach links gedreht.

Auch die Schultermuskeln, die Arm- und Handbeuger führen schnell-schlägige Zuckungen aus, davon der ganze Körper erschüttert wird; zeitweilig zwangsweiser Augenschluss; hin und wieder auch stossweises Nachhintenwerfen des Kopfes und Ruck durch den ganzen Körper. Oft schreit Pat. kurz auf, offenbar eine Folge krampfhafter Contraction der Stimmritze (nicht zu verwechseln mit dem oben erwähnten Weinen).

Im Schlafe hören die Zuckungen sowie der Tremor auf.

Fall 27. *Diparesis non spastica* (vgl. Fall 66, Kap. III).

Pat. ist nicht im Stande, sich aus der Rückenlage vollständig aufzurichten. Bei dem Versuche dazu macht er mit den Armen allerhand atactische Bewegungen; mit der rechten Hand gelingt es dem Pat. noch, sich an die Bettstelle anzuklammern. An Kopf und Rumpf sieht man choreat. Bewegungen, auch in den Extremitäten. Hier haben dieselben, namentlich an den Fingern und Zehen, mehr einen athetotischen Charakter; links sind die Bewegungen intensiver als rechts. Pat. ist nicht im Stande, allein zu essen; sowie er den Löffel mit der rechten Hand zum Munde zu führen sucht, fängt der Arm an, schwankende Bewegungen zu machen; links ist dies Verhalten noch viel stärker ausgesprochen. Lässt man den Pat., der die passive Rückenlage einnimmt, nach Gegenständen greifen, so beobachtet man Folgendes:

1. Linker Arm: Pat. erhebt den auf dem Bett liegenden Arm, rotirt ihn in grossem Bogen im Schultergelenk und führt ihn unter schwankenden Bewegungen von grosser Amplitude dem vorgehaltenen Gegenstande zu; hier angekommen, bemüht sich Pat., die Hand zu schliessen, was ihm aber nur dann für einen Augenblick gelingt, wenn man ihm das Handgelenk hält; sonst treten sofort bei dem Versuche, die Hand zu schliessen, Spreizbewegungen auf, wobei der Arm auf das Bett zurückfällt. Nur selten gelingt es dem Pat., ohne Hülfe den Gegenstand zu ergreifen.

2. Rechte Hand: Wird direct auf das zu fassende Object zugeführt unter ganz leichtem Schwanken und greift dann ziemlich sicher.

Pat. kann die Beine in der Rückenlage nicht ad maximum erheben; das linke Bein geräth bei diesem Versuche ins Schwanken.

Die in den voranstehenden Fällen hervorgehobenen abnormen Bewegungen können wir eintheilen in sogenannte Spontanbewegungen und Coordinationsstörungen, zwischen welchen die Tremorarten das verbindende Glied bilden. Wir treffen auch „Mischbewegungen“, wie ich sie nennen will, an, z. B. Bewegungen, die sich zusammensetzen aus Intentionstremor und Ataxie, Chorea und Ataxie, Tremor und Chorea.

Was die Spontanbewegungen anbetrifft, so spreche ich von athetotischen, choreatischen und myoclonischen Bewegungen und zwar lediglich, um die ungefähre Ablaufgeschwindigkeit derselben zu bezeichnen. Ich verstehe also unter athetotischen Bewegungen ganz langsame, wie eine träge Zuckung ablaufende, unter choreatischen mehr oder weniger rasche, wie wir sie im Bilde der gewöhnlichen Chorea sehen, und unter myoclonischen blitzartig verlaufende, wie sie seltener

bei der eigentlichen Chorea, aber regelmässig bei der Myoclonie angetroffen werden. Selbstverständlich sind die Uebergänge fließende.

Mit Recht machen jetzt wohl die meisten Autoren keinen principiellen Unterschied zwischen Chorea und Athetose. Freud und Rieserviren den letzteren Ausdruck für die Localisation am Endglied der Extremität; sie sehen in der Athetose weiter nichts, als eine „besondere Ausprägung der choreatischen Bewegungsstörung am Endglied der Extremitäten“.

Ich sehe nun nicht recht ein, warum man eine besondere Bezeichnung für die Spontanbewegungen gerade der Extremitätenendglieder reserviren soll; um so weniger, als die daselbst zur Beobachtung gelangenden Bewegungen bezüglich der Geschwindigkeit, mit welcher sie ablaufen, sehr verschieden sein können (vgl. z. B. Fälle 11 und 13). Ein Beweis, dass alle diese Bewegungen pathogenetisch mindestens sehr nahe mit einander verwandt sein müssen, liegt für mich u. a. darin, dass man gelegentlich in denselben Muskeln abwechselnd athetotische, choreatische, ja auch myoclonische Zuckungen sehen kann. Dass ich andererseits Recht habe, die myoclonischen Zuckungen von den gewöhnlichen choreatischen herauszuheben, beweisen die Fälle 6 und 20 (Nr. 15 ist nicht ganz so charakteristisch); solche Fälle sind, wie es scheint, nicht häufig.

Bruns\*) beschreibt zwei Fälle von cerebraler Kinderlähmung, an denen er ähnliche Bewegungen demonstrieren konnte, „die etwas Heftiges, Ruckartiges, ganz anders als bei der Sydenham'schen Chorea“, hatten. An den Fingern zeigten diese Kinder athetotische Bewegungen.

Im Wesentlichen fanden wir in unseren Fällen folgende einschlägige Störungen:

I. Athetotische Bewegungen in den Fingern, Zehen, isolirt am Mundwinkel (wie eine träge Zuckung), in den Gesichtsmuskeln überhaupt, im Rectus femoris, Vastus internus, wie in den ganzen Extremitäten, im Sterno-cleido und Quadratus lumborum (s. Fall 15), endlich in Form der Athetosis bilateralis universalis.

II. Choreatische Bewegungen. In den Fingern, Zehen, im ganzen Körper; ferner unter der Form der Hemichorea-Athetosis und der bilateralen Chorea-Athetosis. Beiläufig muss ich hier noch bemerken, dass choreatische Zuckungen leichter Art bei nicht gelähmten Idioten sehr häufig sind (vgl. Fall 23, der nur als Beispiel hierfür mit eingefügt ist); die Zuckungen sind öfters so unbedeutend, dass sie von den Angehörigen garnicht bemerkt werden.

Endlich kommen choreatische Bewegungen vor vermischt mit:

---

\*) Neurol. Centralblatt. 1898. Nr. 3. S. 608.



III. myoclonischen Zuckungen. Ich habe diese in meinen Fällen nie ohne choreatische, bezw. athetot. Bewegungen gesehen.

In Fall 20 schienen die blitzartigen Zuckungen zuweilen Schmerz hervorzurufen; Schmerzáusserungen fanden wir auch in den Fällen 6 und 15; in 15 wurde aber der Schmerz hervorgerufen durch die im Quadratus lumborum ablaufende und eine unbequeme Stellung verursachende athetotische Bewegung. Fall 6 scheidet aus, denn hier wurde die Schmerzáusserung durch die Lippenverletzung veranlasst.

Das Vorkommen von sensiblen Reizerscheinungen, Schmerzen in den gelähmten Gliedern findet sich bei Freud (l. c. S. 69) erwähnt. Eine bestimmte Erklärung hat bis jetzt Niemand gegeben. In unseren Fällen könnte man ja den Schmerz durch Muskelzerrung erklären; es ist aber jedenfalls auffallend, dass derartige Schmerzen nicht zu der Regel gehören, sondern Ausnahmen, und zwar offenbar relativ seltene Ausnahmen bilden. Ob auch hier die Schmerzen central bedingt sind, oder sein können, wage ich nicht einmal zu vermuthen.

Pineles\*) schildert einen Fall von cerebraler Kinderlähmung, wo sich im rechten Bein continuirlich anhaltende Schüttelbewegungen fanden, Herabsetzung der Sensibilität für alle Qualitäten, andauernd heftige Schmerzen im r. Bein.

P. hält die Schmerzen für ein sensibles Reizsymptom, welches von dem Zittern der Muskeln ganz unabhängig sei. —

Im Schlafe hörten bei meinen Fällen die Spontanbewegungen meist auf. In Fall 6 war bemerkenswerth, dass von den Spontanbewegungen nur die myoclonischen Zuckungen im Schlafe persistirten, und zwar in solcher Intensität, dass der Kranke an die Bretterwand seines Kastenbettes mit Wucht geschleudert wurde.

In den anderen Fällen, in welchen Spontanbewegungen im Schlafe fort dauerten, liessen dieselben an Intensität erheblich nach und beschränkten sich auf die Extremitätenendglieder. —

Eine Spontanbewegung, die halb Incoordinationsstörung ist und in einigen Fällen zur Beobachtung gelangte, ist

IV. diejenige der Finger beim Erheben des gelähmten Armes, namentlich wenn man die Patienten veranlasst, den Arm längere Zeit in dieser Stellung zu halten.

Von weiteren Abnormitäten haben wir

V. Die Tremorarten.

a) Typischer Intentionstremor wie bei der multiplen Sklerose, sehr selten (wie in Fall 19 = Fall 65 in Kap. III)\*\*).

\*) Wiener klin. Wochenschrift. 1898. Nr. 13.

\*\*) Möglicherweise handelte es sich hier wirklich um multiple Sklerose, eventuell um diffuse Sklerose mit Erkrankung der Hinter-Seitenstränge.

b) Andeutung von Intentionstremor, öfters, besonders beim Fingernasenversuch und beim Erheben des gelähmten Beines in der Rückenlage der Patienten.

Meist handelte es sich um Mischungen von Ataxie und Intentionstremor.

c) In einem Falle wurden neben choreatisch-athetotischen Bewegungen noch eigenthümlich zitternde Abductionsbewegungen des Fusses beobachtet.

d) Dauernder allgemeiner Tremor zugleich mit choreatischen Bewegungen (Fall 83, Kap. III).

Diese Mischform ist gleichfalls eine sehr seltene und von mir nur in diesem Falle beobachtet worden.

Pineles\*) beschreibt einen ähnlichen Zustand bei einem 15jährigen Mädchen, welches mit zwei Jahren Krämpfe und im Anschluss daran heftiges Zittern der linksseitigen Extremitäten bekam, fast continuirlich anhaltende Krampfbewegungen der l. oberen und unteren Extremität zeigte, „welche eine Mischform von Schütteltremor und choreaartigen Zuckungen darstellte“.

#### VI. Atactische Bewegungen.

a) Rein atactische Bewegungen (vgl. auch Kap. III Fall 68).

b) Bereits unter V. erwähnte,

c) in Verbindung mit Spontanbewegungen verschiedener Art.

In den letzteren Fällen ist es öfters zweifelhaft, ob die Ataxie nicht durch die Spontanbewegungen (z. B. beim Fingernasenversuch) vorgetäuscht wird.

Nothwendig ist dies jedoch nicht, denn in einem Falle (Fall 4) war bestimmt keine Spur auch von anscheinender Ataxie vorhanden trotz lebhafter Spontanbewegungen.

Auf die Ataxie und ihre Bedeutung komme ich noch einmal im nächsten Kapitel zu sprechen.

### III.

**A. Die Sehnenreflexe, der Tonus der Musculatur, bezw. die passive Beweglichkeit der Gelenke und**

**B. die Störungen des Ganges.**

#### Casuistik.

Fall 1. Hemipl. s. Unterkieferphänomen gesteigert. Beim Gehen schleppt Patient das Bein und circumducirt es in typischer Weise.

Fall 2. Hemipl. d. Spasmen und gesteigerte Reflexe rechts; circumducirt beim Gehen das Bein.

\*) Wiener klinische Wochenschrift. 1898. Nr. 13.

Fall 3. Hemipl. s. Spasmen und gesteigerte Reflexe links. Gang etwas steif; Pat. tritt etwas mit den Hacken auf.

Fall 4. Hemipl. d. Spasmen und gesteigerte Reflexe rechts. Beim Gehen stützt Pat. sich hauptsächlich auf das linke Bein; er setzt den rechten Fuss stark nach aussen gedreht auf, und zwar wird der Fuss nicht mit der ganzen Sohle, sondern mehr mit der vorderen Hälfte aufgesetzt; oft macht das ganze rechte Bein eine Rotation nach aussen.

Fall 5. Hemipl. d. Obere Extremität schlaff gelähmt, u. E. spastisch. Knieph. +. Das rechte — kürzere — Bein wird zuweilen geschleift; der Fuss wird mit der Spitze und dem äusseren Rande aufgesetzt.

Fall 6. Hemipl. s. Links leichte Spasmen; Knieph. +. Circumduction des paretischen Beines.

Fall 7. Hemipl. d. Minimale Spasmen rechts. Reflexe gesteigert. Gang nichts Besonderes.

Fall 8. Hemipl. s. Spasmen und gesteigerte Reflexe links. Circumducirt das gelähmte Bein.

Fall 9. Hemipl. s. Linkerseits Spasmen und erhöhte Reflexe. Das gelähmte — kürzere — Bein berührt den Boden nur mit dem grösseren Theile des äusseren Fussrandes (mit Ausnahme des hintersten Theiles der Hacke) und der Fussspitze.

Fall 10. Hemipl. s. Links Spasmen und gesteigerte Reflexe. Beim Gehen zieht Pat. das gelähmte — kürzere — Bein etwas nach.

Fall 11. Hemipl. d. non spastica. Keine Spasmen, Reflexe vermindert. Bei passiven Bewegungen ist die Beweglichkeit in den Gelenken der rechten u. E. etwas gesteigert. Gang nichts Besonderes.

Fall 12. Hemipl. d. Rechterseits Spasmen und gesteigerte Reflexe. Beim Gehen wird das rechte — kürzere — Bein stark adducirt gehalten. Pat. circumducirt dasselbe und schleift es bald auf der Fussspitze, bald auf der Hacke, bald hebt er es ganz vom Boden ab.

Fall 13. Hemipl. d. Spasmen rechts; Reflexe gesteigert. Beim Gehen setzt Pat. das Bein etwas stampfend, aber mit der ganzen Fusssohle auf; die Bewegung hat zu gleicher Zeit etwas Spastisches.

Fall 14. Hemipl. d. Chorea. O. E. schlaff gelähmt; u. E. spastisch: Knieph. >. Pat. kann nur gehen, wenn er unterstützt wird. Während das rechte Bein fast immer auf dem ganzen inneren Fussrande geschleppt wird und nur ab und zu durch choreat. Bewegungen vom Boden entfernt wird, wird das linke Bein etwas geschlendert, ähnlich wie bei Tabes.

Fall 15. Hemipl. d. Lähmung auf den Facialis beschränkt; nur nach Anfällen tritt passagere Extremitätenparese ein, und zwar ist dann die o. E. schlaff, die u. E. spastisch gelähmt, Knieph. > (für gewöhnlich +).

Fall 16. Diplegie. Athetose. In den o. E. Spasmen, gest. Reflexe; in den u. E. Spasmen, Reflexe kaum hervorzurufen.

Pat. kann nur mit Unterstützung gehen und stehen, hat beim Gehen die Neigung, hinten überzufallen; er beugt die Beine im Hüft- und Kniegelenk und setzt die Füsse mit der Fussspitze in etwas stampfender Weise auf. Der Gang hat etwas sehr Eigenthümliches, als wenn die Fusssohlen mit einer Sprungfeder versehen wären. Das rechte Bein wird mit grösserer Kraft aufgesetzt als das linke. Im Ganzen sind die Bewegungen ausgesprochen spastisch. Rechts Pes plano-valgus.

Fall 17. Diplegie. Hochgradige Spasmen. Reflexe +. Gehen unmöglich; hochgradig gesteigerte Beweglichkeit in den Fussgelenken.

Fall 18. Diplegie. Spasmen in allen Extremitäten. Knieph. wegen der Spasmen nicht auslösbar. Gehen und Stehen unmöglich.

Fall 19. Diplegie. Dasselbe Verhalten wie in Fall 18.

Fall 20. Diplegie. Ueberall Spasmen, gesteigerte Reflexe. Gehen und Stehen unmöglich.

Fall 21. Diplegie. Spasmen in den o. E. weniger ausgesprochen als an den u. E. Reflexe der o. E. +; Knieph. rechts >.

Die Körperhaltung beim Stehen ist eine nach vorn über gebeugte und zwar kann Pat. nur stehen, wenn man ihn unterstützt; manchmal gelingt es, ihn so weit zu bringen, dass er einige Secunden lang ohne Hülfe steht; er steht dann breitbeinig da und macht allerhand ballancirende Bewegungen mit dem Oberkörper, bald nach links und rechts, bald nach vorn und hinten; dann fällt er aber hin und zwar nach hinten so, dass der Oberkörper zu gleicher Zeit nach vorne überklappt.

Wenn Pat. geht, was nur mit Unterstützung ausführbar ist, so sieht man Folgendes:

Der Gang ist breitbeinig, das rechte Bein wird etwas geschleudert, im Kniegelenke übermässig gestreckt und eine Spur circumducirt; der Fuss wird dabei mit einer gewissen Gewalt und zwar mit der ganzen Fusssohle aufgesetzt (exquisiter Plattfuss, links weniger). Während das linke Bein gleichfalls überstreckt wird, ist die Streckbewegung hier weniger schleudernd. Während rechts auch die Zehen zugleich mit der übrigen Fusssohle aufgesetzt werden, tritt links eine leichte, aber deutliche Innervation der Zehenstrecker beim Aufsetzen des Fusses ein.

Fall 22. Diplegie. Spasmen rechts stärker als links. Reflexe alle erhöht. Gang spastisch-paretisch. Pat. klebt mit beiden Fussspitzen am Boden, mit dem rechten Fuss constanter wie mit dem linken. Der l. Fuss wird ab und zu vom Boden entfernt.

Fall 23 und 24. Beide Diplegien mit allgemeinen Spasmen und gesteigerten Reflexen. Stehen und Gehen nicht möglich.

Fall 25. Diplegie mit allgemeinen Spasmen und Reflexe >. Schon beim Stehen zeigt Pat. eine eigenthümliche nach vorn über gebeugte affenartige Körperhaltung. Die Kniee sind flectirt; Genua valga. Pat. kann die Füße nicht schliessen; schliesst man sie gewaltsam, so verliert er das Gleichgewicht. Beim Gehen steigert sich die krumme Körperhaltung, das rechte Bein berührt den Fussboden mit der Fussspitze, ohne eigentlich geschleppt zu werden. Der Gang ist mehr hinkend.

Fall 26. Diplegie. Spasmen in allen Extremitäten; Reflexe gesteigert. Gang ungeschickt, etwas spastisch.

Fall 27. Diplegie. Spasmen in allen Gliedern; Reflexe >. Pat. geht breitbeinig und steif, das rechte Bein zuweilen auf der Fussspitze schleifend.

Fall 28. Diplegie. Alle Extremitäten spastisch. Reflexe der o. E. = 0. Kniephänomene +. Pat. steht sicher, aber breitbeinig. Gang ist breitbeinig, steif; Füße werden nur wenig vom Boden gehoben und mit der ganzen Fusssohle aufgesetzt.

Fall 29. Diplegie. Spasmen in allen Extremitäten. Reflexe der o. E. nicht auszulösen. Kniephänomene >. Gang breitbeinig, spastisch-paretisch. Pat. entfernt die Füße nur wenig vom Fussboden.

Fall 30. Diplegie. Spasmen in allen Extremitäten. Reflexe der o. E. +, der u. E. >. Gang sehr eigenthümlich. Patientin geht mit krummen Knien, breitbeinig, hin- und herschwankend, ohne dass man von eigentlicher Ataxie reden kann, ab und zu bleibt sie mit der einen oder anderen Fussspitze kleben.

Fall 31. Diplegie. O. E. schlaff, l. > r. Steigerung der Gelenkbeweglichkeit bei passiven Bewegungen, aber keine Ataxie. Reflexe —. Spasmen in den u. E., Reflexe >.

Beim Gehen zieht Patientin das l. Bein auf der Fussspitze nach; nur ab und zu hebt sie den Fuss ganz vom Boden ab; zuweilen bleibt sie auch mit der rechten Fussspitze kleben.

Fall 32. Diplegie. Spasmen in den u. E. Reflexe +. Beim Gehen hält Pat. beide Füße stark nach aussen rotirt; am rechten Fuss sieht man dabei die Flexoren stark contrahirt. Der r. Fuss wird mit dem äusseren Rand aufgesetzt, der l. Fuss mit dem inneren; beide Beine werden etwas stampfend, aber nicht ausgesprochen atactisch aufgesetzt, das linke Bein schleift ab und zu.

Fall 33. Diplegie. Spasmen in den u. E. Reflexe daselbst >. Gang ist breitbeinig, steif. Pat. setzt die ganze Fusssohle auf einmal auf. Das r. Bein bleibt immer etwas zurück.

Fall 34. Diplegie. Spasmen in allen Extremitäten. Reflexe gesteigert. Genu valgum beiderseits. Pat. geht mit geknickten Knien, macht ganz kleine Schritte; der Gang ist steif; der l. Fuss wird blos mit seiner vorderen Hälfte aufgesetzt, der rechte mit der ganzen Fusssohle.

Fall 35. Diplegia incompleta. Spasmen der u. E. Knieph. >. Pat. macht kleine Schritte, dabei ist die Excursion im Hüft- und Fussgelenk beiderseits sehr gering. Der Gang ist ausgesprochen spastisch. Das r. Bein bleibt etwas zurück, ab und zu klebt der rechte Fuss am Boden. Pat. kann auch laufen, macht aber sehr kleine Schritte; die Gelenke werden auch bei den Laufbewegungen in geringem Maasse bewegt.

Fall 36. Diparesis incompleta. Spasmen der u. E. R. o. E. schlaff gelähmt. Reflexe +. Knieph. >. Gang nur etwas ungeschickt.

Fall 37. Diparesis. O. E. schlaff; u. E. etwas spastisch. Knieph. gesteigert. Beim Gehen keine auffällige Störung.

Fall 38. Diparesis incompleta. O. E. keine Spasmen, Reflexe +, u. E. spastisch, Reflexe >. Gang hat etwas Steifes.

Fall 39. Hemiplegia et Hemihypoplasia d. cum Paraspasmo. Spasmen, Reflexe >.

Pat. stützt sich beim Gehen hauptsächlich auf das linke Bein; das rechte ist im Kniegelenk etwas flectirt und steht in Equino-Varusstellung, wird aber nicht geschleift.

Fall 40. Hemiplegia et Hemihypoplasia d. cum Paraspasmo. Spasmen und gesteigerte Reflexe.

Beim Gehen wird das r. Bein in Equino-Varusstellung geschleppt.

Fall 41. Hemiplegia et Hemihypoplasia d. cum Paraspasmo. Reflexe der o. E. +; Reflexe der u. E. >; beim Gehen Circumduction des r. Beines.

Fall 42. Hemiplegia d. cum Paraspasmo. O. E. schlaff; u. E. spastisch, Reflexe der u. E. >.

Fall 43. Hemiplegia et Hypoplasia d. cum Paraspasmo. O. E. schlaff, Reflexe +; u. E. spastisch, Reflexe >. Ueber Gang nichts bemerkt.

Fall 44. Hemiplegia et Hypoplasia s. cum Paraspasmo. O. E. schlaff, Reflexe +; u. E. spastisch, Reflexe >.

Fall 45. Hemiplegia et Hypoplasia dextra cum Paraspasmo. Spasmen in 3 Extremitäten. Reflexe >.

Rechter Fuss in Equino-Varusstellung. Beim Gehen berührt das rechte Bein den Boden nur mit den Zehen und wird zuweilen geschleift.

Fall 46. Hemiplegia et Hypoplasia d. cum Paraspasmo. Spasmen in 3 Extremitäten; Reflexe o. E. +, u. E. >.

Rechtes Bein beim Gehen circumducirt.

Fall 47. Hemiparesis d. cum Paraspasmo. Extremitäten kaum spastisch. Reflexe in 3 Extr. >. Gang nichts Besonderes.

Fall 48. Hemihypoplasia sinistra cum Paraspasmo. Kniephänomene >. Gang normal.

Fall 49. Hemiplegia s. cum Dispasmo. Spasmen aller Extremitäten. Reflexe links >.

Fall 50. Hemiplegia et Hypoplasia s. cum Dispasmo. Spasmen aller Extr. Reflexe >.

Beim Gehen hebt Pat. das l. Bein übermässig und setzt den Fuss mit der Fussspitze und dem äusseren Rande auf.

Fall 51. Hemiparesis et Hypoplasia d. cum Dispasmo. O. E. schlaff, u. E. spastisch. Reflexe u. E. >.

Das rechte, in Equino-Varusstellung befindliche Bein wird etwas von der Bodenfläche abgehoben; die Bewegung geschieht dabei fast nur im Hüftgelenk, das Bein wird dann grade nach vorne geschleudert; das im Kniegelenk gebeugte linke Bein wird fast auf der ganzen Fusssohle geschleift, wobei der Fuss stark nach aussen gedreht ist.

Fall 52. Hemiplegia et Hypoplasia d. cum Dispasmo. Ueberall Spasmen und Reflexe >.

Beim Gehen wird das rechte Bein auf der Fussspitze geschleift; auch das linke schleift ab und zu.

Fall 53. Hemiplegia et Hypoplasia s. cum Dispasmo. Spasmen und gesteigerte Reflexe.

Fall 54. Hemip. s. cum Dispasmo. Spasmen und gest. Reflexe. Gang nichts Besonderes.

Fall 55. Hemipl. et Hypoplasia d. c. Dispasmo. Spasmen, gesteigerte Reflexe.

Beim Gehen stützt sich Patientin mehr auf d. l. Bein; den rechten Fuss setzt sie nur mit den vorderen  $\frac{2}{3}$  auf.

Fall 56. Hemipl. et Hypoplasia d. cum Dispasmo. Spasmen und gesteigerte Reflexe. Beim Gehen und Laufen sowohl schleppt Patient das rechte Bein nicht, wohl aber rotirt er es manchmal in schleudernder Weise bei sehr raschem Laufen nach einwärts; auch haben die Bewegungen des r. Beines etwas Steifes; manchmal wird rechts mit der Hacke aufgetreten.

Fall 57. Paraparesis spastica. Spasmen der u. E., Reflexe >. Gang ausgesprochen steif.

Fall 58. Parapar. sp. Reflexe >. Gang hat auch beim Laufen nichts Auffälliges.

Fall 59. Paraparesis cum Dispasmo. Spasmen der 4 Extrem. Reflexe o. E. +, u. E. >.

Beim Stehen verlegt Pat. das Körpergewicht hauptsächlich auf das rechte Bein; dasselbe berührt den Fussboden mit der ganzen Fusssohle. Das l. Bein ist im Kniegelenk meist, nicht immer, flectirt; der l. Fuss berührt den Boden nur mit seiner vorderen Hälfte; das ganze Bein ist dabei etwas nach aussen rotirt.

Beim Gehen schleift Pat. beide Beine auf der Fussspitze, das linke mehr als das rechte, circumducirt namentlich das linke.

Fall 60. Parapar. cum Dispasmo. Reflexe o. E. +, u. E. >.

Gang breitbeinig, steif. Pat. tritt etwas mit den Hacken auf; er kann aber dabei ziemlich rasch laufen.

Fall 61. Paraparesis cum Dispasmo. Spasmen, gest. Reflexe.

Pat. geht breitbeinig, wackelt mit dem Becken, hebt das im Knie flectirte Bein etwas und ebenso die etwas schlaff hängenden Füße vom Boden ab, kann aber dabei noch leidlich gehen.

Fall 62 und 63. Diplegien mit Spasmen und gest. Reflexen.

Fall 64. Paraparesis non spastica. Reflexe clonisch, Fussclonus.

Gesteigerte Beweglichkeit in den Gelenken der u. E., ähnlich wie bei Tabes, aber keine Ataxie oder Sensibilitätsstörung.

Fall 65. Diplegie unter dem Bilde der multiplen Sklerose. Intentionstremor und Ataxie der o. E. Enorme Steigerung der Gelenkbeweglichkeit. Bei passiver Pronation des Vorderarms kann man den Vorderarm fast ganz um seine Längsaxe herumdrehen, ohne dass dies der Patientin Unbehagen erregt.

Das Hüftgelenk lässt sich beiderseits mit Leichtigkeit so weit aufwärts beugen, dass das Knie das Schlüsselbein berührt. Keine Spasmen der u. E. Hebt man die Beine auf, so hängen die Füße wie Fremdkörper lose an denselben. Starke Ataxie der u. E. Reflexe der o. E. herabgesetzt. Kniephänomene clonisch; Achillesreflexe fehlen.

Beim Gehen, das nur möglich ist, wenn man die Patientin von hinten auf beiden Seiten unterstützt, beugt Patientin bei jedem Schritt das Gangbein übermässig im Hüft- und Kniegelenk und schleudert es dann vor; der Fuss wird dabei mit der Spitze und dem äusseren Rande aufgesetzt.

Fall 66. Diparesis non spastica. Kniephänomene nur angedeutet.

Gehen nur mit Unterstützung möglich; man sieht dann, dass die Beine im Kniegelenk etwas flectirt, die Füße in Equino-Varusstellung stehen. Patientin steht auf den Fussspitzen wie eine Ballettänzerin, nur dass ihre Füße sich in Varusstellung befinden. Chorea-Athetose. Ataxie.

Fall 67. Hemiplegia d. cum Paraspasmo. Spasmen in 3 Extremitäten; Reflexe der o. E. = 0. Knieph. gesteigert, rechts Fussclonus. Gang nur mit Unterstützung möglich. Pat. schleudert das linke Bein nach vorne und setzt es stampfend mit dem inneren Fussrande auf. Rechts ist die Bewegung mehr spastisch. Pat. klebt zuweilen mit der Fussspitze, hebt das Bein überhaupt sehr wenig auf und beugt es fast gar nicht im Kniegelenk; indessen macht sich ab und zu auch hier eine Andeutung des atactischen Schleuderns bemerkbar.

Fall 68. Hemipl. s. cum Dispasmo (pseudobulbäre Form der c. K.). Ataxie. Gesteigerte Gelenkbeweglichkeit und Spasmen. Reflexe der u. E. >.

In Bettlage haben die Beine X-Stellung; die linke Wade atrophisch. Keine EaR, nur Herabsetzung der quantitativen Erregbarkeit. Der linke Triceps surae geräth auf Faradisation in clonische Zuckung. Beide Füße nach innen gedreht, ebenso das l. Knie. Active Biegung des Oberschenkels gelingt beiderseits, aber links ausserordentlich schwankend unter nach innen schwingenden Bewegungen. Die Unterschenkel dabei gestreckt zu halten, gelingt nur äusserst selten und mühsam. Die Fussstreckung ist rechts leidlich. Die Fussbiegung ist besonders an der Kleinzehenseite schwach; die Fussstreckung links sehr schwach, leicht zu überwinden, dabei ausgesprochene Valgusstellung und Flexion.

Bei der Fussbiegung zeigt sich dasselbe Verhältniss wie rechts, nur dass die Biegung auf der Kleinzehenseite schwächer ist als auf der Grosszehenseite.

Biegung des Unterschenkels in Bauchlage geschieht mit ziemlicher Kraft, aber leicht schwankend und unter Hebung des Beckens. Alle Sehnen springen kräftig vor; links ist die Unterschenkelbiegung sehr viel schwächer, der Unterschenkel schwankt erheblich aus der Verticalebene kräftig heraus. Streckung der Unterschenkel beiderseits sehr schwach.

Gang: Geht ohne Hülfe äusserst unsicher; beide Füße in Valgusstellung; links schleift die Fussspitze am Boden; die Aussenseite des linken Fusses ist gehöhlt; **auffallende Schwäche des Tibialis anticus\***; elektrisch keine qualitative Veränderung. Im Uebrigen doppelseitiger Plattfuss, die Zehen links gebeugt und abducirt. Das Knie wird links übergestreckt, bleibt rechts dauernd in übermässiger Biegung. Function des Gluteus medius beiderseitig in Ordnung. Die Streckung des linken Fusses ist in Adductionsstellung mechanisch behindert, daher behufs Streckung der Fuss erst in Adduction und dann mit einem Ruck unter Ueberwindung einer Sperre gehoben wird, zuletzt kommt die Zehenstreckung, die der grossen Zehe zu allerletzt. Knieph. rechts sehr schwach, Achillesreflex lebhaft. Knieph. links lebhaft, Fussclonus. Die passive Beweglichkeit ist links vermindert: bis zu dem Punkte, in dem dieser spastische Widerstand auftritt, hat man allerdings das Gefühl, ein abnorm schlaffes Bein zu beugen.

Armbewegungen werden alle mit guter Kraft ausgeführt. Die Finger können überstreckt werden; die Hände beim Greifen beiderseits deutlich atactisch.

Im Handgelenk absolute Schlaffheit.

Im Ellbogengelenk beiderseits leichte Spasmen.

Leichte Subluxation des Unterkiefers.

Reflexe o. E. lebhaft. Scandirende Sprache, Pupillenreflexe +. Linker Mundfacialis < rechter. Erstaunter Gesichtsausdruck zu Folge habitueller Horizontalfaltung des Frontalis.

Fall 69. Paraparesis. U. E. schlaff, Reflexe +. Pes planus.

Gang langsam und breitbeinig. Pat. schleudert die Beine etwas nach vorne und setzt sie stampfend, aber mit der ganzen Fusssohle auf; dabei hat der Gang überhaupt etwas Ungeschicktes. Oefters bleibt Pat. mit der

\*) Die einzige derartige Beobachtung unter allen meinen Fällen; jedenfalls eine merkwürdige Variante, für die vorläufig eine bestimmte Erklärung sich nicht geben lässt.



einen oder anderen Fusssohle kleben. Rasch zu laufen ist Pat. nicht im Stande. Kein Romberg.

Im l. Bein ist die Beweglichkeit bei passiven Bewegungen eher gesteigert. Keine Ataxie in Rückenlage.

Fall 70. Paraparesis. Schlaffe u. E. Reflexe  $>$ . Rechts Patellarclonus.

Pat. steht immer etwas breitbeinig da; auch der Gang ist breitbeinig. Pat. macht kleine Schritte, drückt dabei die Kniegelenke übermässig durch, namentlich das linke; die Streckbewegung hat etwas Schleuderndes, wobei aber eine gewisse Steifigkeit der Bewegung nicht zu verkennen ist. Die Beine werden etwas stampfend, aber mit der ganzen Sohle aufgesetzt; beim Aufsetzen des l. Beines knickt Pat. im Hüftgelenk etwas ein. Passive Beweglichkeit der Gelenke der u. E., namentlich der Kniegelenke, auffallend gesteigert.

Fall 71. Hemip. sinistra. Reflexe  $+$ . Spasmen. Das l. Bein wird auf der Fussspitze geschleift.

Fall 72. Paraparesis. Reflexe  $>$ . Gang breitbeinig, steif, dabei wird etwas mit der Hacke aufgetreten. Keine Ataxie.

Fall 73. Paraparesis. Reflexe  $>$ . Typisch spastischer Gang.

Fall 74. Hemipl. d. cum Dispasmo. Spasmen, Reflexe  $>$ . Kann weder gehen noch stehen.

Fall 75. Diparesis. Schlaffe Extremitäten. Reflexe  $>$ . Fussclonus links.

Stützt man das Kind, so macht es Gangbewegungen mit beiden Beinen, das linke dabei ein wenig nach innen rotirt, und öfters mit der ganzen Fusssohle aufsetzend zu Ungunsten der Hacke; nach einigen Schritten lässt es sich fallen.

Fall 76. Hemip. s. Spasmen. Reflexe  $>$ . Rachitische Knochenbildung. Beim Gehen wird das linke Bein fast gar nicht flectirt; es macht den Eindruck, als wenn Pat. links hinkt.

Fall 77. Diparesis. Spasmen. Reflexe  $>$ . Finger können hyperextendirt werden.

Fall 78. Diparesis. Schlaffe Extremitäten. Reflexe  $+$ . Gang breitbeinig, ungeschickt.

Fall 79. Paraparesis (Tremor). Gang stampfend, beide Beine nach innen rotirt.

Fall 80. Diparesis. Spasmen. Leichte Ataxie in der Rückenlage beim Kniehackenversuch. Gang steif, etwas watschelnd, tritt etwas mit den Hacken auf.

Fall 81. Hemipar. s. cum Dispasmo. Bilaterale Athetose, l.  $>$  r. Passive Beweglichkeit in allen Gelenken gesteigert. Reflexe  $+$ .

Fall 82. Diparesis. Fuss in Spitzfussstellung fixirt. Gehen und Stehen nur mit Unterstützung möglich. Patientin setzt dann den Kopf des Metacarpalknochen auf den Boden; die übrige Sohle bleibt in der Luft.

Fall 83. Diparesis. Tremor choreiformis. Gang nur mit Unterstützung möglich; während hierbei aber das linke Bein im Knie wie beim langsamen Schritt durchgedrückt wird und die Fussspitze dabei nach unten hängt, wird das rechte Bein im Knie etwas gebeugt gehalten.

Fall 84. Paraparesis. Spasmen. Reflexe  $>$ . Babinski  $+$ . Rachitische Verkrümmung der Knochen.

Gang nur mit Unterstützung: spastisch-paretisch, dabei schlendernd und stampfend; die Fussspitzen hängen etwas. Pat. steht breitbeinig mit stark durchgedrücktem Knie.

Fall 85. *Idiotia simplex*. Gesteigerte Patellarreflexe bei gesteigerter Gelenkbeweglichkeit, namentlich der Kniegelenke. Rachitische Knochenveränderungen.

Fall 86. *Diplegie*. *Atrophia n. opt. utriusque*.

Dieser Fall mag zum Schlusse wegen des eigenthümlichen Verhaltens der Reflexe hier einen Platz finden.

4jähr. Knabe. *Facialis* links etwas besser innervirt als rechts.

Zunge gut beweglich, weicht nicht ab.

Arme spastisch. Beine in Adduktionsstellung fixirt.

In Hüfte und Knie leicht zu überwindende Beugecontracturstellung. Füsse in Klumpfussstellung fixirt.

1. Patellarreflexe beiderseits lebhaft; sie sind durch Beklopfen des ganzen Unterschenkels, ja des Fussrückens zu erzielen.

2. Ueberhaupt ganz perverse Reflexe werden durch das Beklopfen der Achillessehne bewirkt, nämlich clonische Zuckungen sowohl in den Semimuskeln, im *Biceps femoris* wie im *Tibialis anticus*. Den Fussclonus macht nicht die Wadenmuskulatur, sondern der *Tibialis anticus* und *Flexor digitorum communis* (Dorsalflexion des Fusses, Flexion und Adduction der Zehen).

3. Beklopfen des inneren Fussrandes macht Dorsalflexion des Fusses und Beugung der Zehen.

4. Bestreichen der Fusssohle meist resultatlos oder Beugung der Zehen.

5. Bei schnellen Nadelstichen zweifelhafte und nicht regelmässige Extension der Zehen.

Pat. kann weder gehen noch stehen.

## A. Die Sehnenreflexe.

### 1. Bei den hemiplegischen Formen.

I. Von diesen zeigten Spasmen 27 Fälle von 38 (71 Proc.).

a) Alle Sehnenreflexe waren gesteigert in 21 Fällen.

b) Reflexe nur an der o. E. bzw. der u. E. gesteigert in 3 Fällen (in einem dieser Fälle Reflex der o. E., nicht auslösbar).

c) Reflexe durchweg von normaler Intensität in 2 Fällen.

d) Reflexe sämmtlich deutlich vermindert in einem Falle.

II. Spasmen fehlten in einem Falle; es bestand hier schlaffe Lähmung, aber mit gesteigerten Reflexen.

III. Obere Extremität schlaff gelähmt, die untere spastisch in 6 Fällen. Reflexe hier an der o. E., u. E. gesteigert.

IV. Das unter III geschilderte Verhalten wurde in einem Falle transitorisch beobachtet nach epileptischen Anfällen, eine jedenfalls äusserst seltene, wenn nicht vereinzelt dastehende Beobachtung (s. Fall 2 meiner am Schluss citirten Arbeiten).

Schliesslich sei noch bemerkt, dass nur in einem Falle von Hemiplegie eine Steigerung des Unterkieferreflexes constatirt wurde (Fall 1).

## 2. Bei den paraplegischen Formen.

I. Spastische Lähmung mit gesteigerten Reflexen in 8 Fällen (unter 12 = 66,3 Proc.).

II. Schlaffe Lähmung mit gesteigerten Reflexen in zwei Fällen.

III. Schlaffe Lähmung mit normal starken Reflexen in einem Falle.

Hier ist noch eines Falles einfacher Idiotie (Fall 85) zu gedenken, in welchem die Reflexe erheblich gesteigert waren und sich dabei keine Spasmen, sondern im Gegentheil abnorm starke Beweglichkeit in den Gelenken der u. E. fand.

Auf diese letztere Erscheinung komme ich weiter unten zurück.

Endlich sei noch hervorgehoben der Fall 86 mit den abnormen Reflexerscheinungen, auf dessen Erklärung ich hier nicht eingehen werde.

## 3. Bei den diplegischen Formen.

I. Spasmen in allen Extremitäten in 19 Fällen (unter 35 = 54,3 Proc.).

a) Alle Reflexe gesteigert in 11 dieser Fälle.

b) Reflexe in den u. E. herabgesetzt in einem Fall.

c) Reflexe nicht auszulösen in zwei Fällen (wegen Spannung).

d) Reflexe von normaler Intensität in einem Fall.

e) In den übrigen Fällen waren die Reflexe an der o. E. vorhanden, bezw. fehlten sie, an den u. E. normal, bezw. gesteigert.

II. Schlaffe Lähmung aller Extremitäten wurde beobachtet in vier Fällen.

Hier waren alle Reflexe in je einem Falle

a) gesteigert\*), b) normal, c) vermindert, d) in den o. E. herabgesetzt, in den u. E. gesteigert.

III. Beide o. E. schlaff gelähmt in vier Fällen.

Hier waren die Reflexe in der u. E.

a) gesteigert in drei Fällen, b) normal in einem Falle; in den o. E. normal oder nicht auslösbar.

IV. Schlaffe Lähmung einer o. E. in einem Falle.

Die Reflexe der u. E. gesteigert.

In einem Falle von spastischer Diplegie konnte ich das von

\*) Bis auf den fehlenden Achillesreflex.

Oppenheim\*) bei der spastischen Parese der multiplen Sklerose zuerst beschriebene, von Babinski\*\*) auch bei der Hemiplegie gesehene Symptom constatiren, dass, wenn der Kranke es versuchte, sich aus der horizontalen Rückenlage in die sitzende Stellung zu bringen, die Beine von der Unterlage in erheblichem Grade emporgehoben wurden.

## B. Die passive Beweglichkeit der Gelenke.

Es liess sich constatiren:

1. Hochgradig gesteigerte Beweglichkeit in den Fussgelenken in einem Falle von Diplegie und einem Falle von Paraplegia cum Dispasmo.

2. Hochgradig gesteigerte Beweglichkeit in allen Gelenken des Körpers in einem Falle von Diplegie, der das klinische Bild der multiplen Sklerose zeigte (Fall 65). Hier fand sich auch eine hochgradige Ataxie bei Bewegungen in der Rückenlage wie beim Gehen, die Sehnenreflexe theilweise herabgesetzt, theilweise gesteigert, theilweise erloschen.

3. In einem weiteren Falle von Diplegie fand sich die Steigerung der Gelenkbeweglichkeit nur in den o. E., bei Anwesenheit der Reflexe, aber ohne Ataxie.

4. In einzelnen Fällen war die Steigerung der Gelenkbeweglichkeit auf die Finger beschränkt; ich will hier gleich betonen, dass dies ein sehr häufiger Befund auch bei nichtgelähmten idiotischen Kindern ist; da es mir an analogen Untersuchungsreihen von normalen Kindern fehlt, lasse ich es dahingestellt, wieweit dieses Vorkommniss als pathologisch anzusehen ist\*\*\*).

5. Eine eigenthümliche Mischung von gesteigerter Beweglichkeit mit dem spastischen Element zeigte sich in Fall 68; wir fanden da die passive Bewegung im l. Bein zwar herabgesetzt, d. h. also leicht spastisch; bis zu dem Punkte aber, in dem dieser spastische Widerstand auftrat, hatte man das Gefühl, ein abnorm schlaffes Bein zu beugen.

6. In einer grösseren Anzahl von Fällen tritt ein atactisches Moment typischer, angedeuteter oder zweifelhafter Natur hinzu, öfters gemischt mit spastischen Symptomen. —

Wenden wir uns zunächst der Besprechung der Reflexe und des Tonus der Musculatur zu.

Freud (l. c. S. 66) bemerkt, dass die Untersuchung der Reflexe

\*) Charité-Annalen. XIV. Jahrgang. S. 418.

\*\*) Diagnostic différentiel de l'hémiplégie organique et de l'hémiplégie hystérique. (Extrait de la gazette des hopitaux des 5. u. 8. avril 1900.)

\*\*\*) Rachitis kann hier natürlich mit im Spiele sein.

bei der cerebralen Hemiplegie der Kinder wahrscheinlich noch nicht alle Ergebnisse geliefert hat, die auf diesem Gebiete zu finden sind.

Nach Freud bildet (für die hemiplegischen Formen) Reflexsteigerung die Regel; ich kann dies bestätigen und gleichzeitig dasselbe Verhalten bei den paraplegischen und diplegischen Formen constatiren.

Ferner erwähnen Freud und Rie wie Sachs Fälle, in denen aus unbekannten Gründen die Patellarreflexe nicht gesteigert oder gar vermindert waren.

In zweien meiner Fälle von Hemiplegie fanden sich die Reflexe von normaler Intensität, und in einem dauernd herabgesetzt trotz vorhandener Verminderung der Gelenkbeweglichkeit (im Sinne Wernicke's).

Es giebt aber ferner Fälle, in welchen die Reflexe gesteigert sind trotz schlaffer Lähmung, auch kommt es vor, dass die Reflexe theils gesteigert sind, theils fehlen bei schlaffer oder partiell schlaffer, partiell spastischer Lähmung, und wo sich zum Theil eine pathologische Steigerung der Gelenkbeweglichkeit findet. —

Da wir hier ein Gebiet betreten, welches pathologisch-anatomisch noch wenig aufgeklärt ist, will ich nur diejenigen Fälle hervorheben, welche die eben besprochenen Symptome in hervorragender und eindeutiger Weise bieten. Wenn einmal die anatomische Grundlage dieser Fälle festgestellt sein wird, dann ist es Zeit genug, sich zu den weniger ausgeprägten Fällen zu wenden.

In der Literatur finden sich zwar vereinzelte hierhergehörige Beobachtungen, es fehlt aber an einer Besprechung derselben von einem bestimmten Gesichtspunkt aus.

So z. B. gehören eine Reihe der zur „familiären Form“ der c. K. gerechneten Fälle hierher.

Unter meinen hemiplegischen Fällen findet sich nur ein extremer Fall: schlaffe Lähmung mit gesteigerten Reflexen; unter den paraplegischen zwei Fälle von schlaffer Lähmung mit gesteigerten Reflexen, und unter den diplegischen ein solcher Fall. Wir sehen daher, dass diese extremen Fälle sehr selten sind; häufiger sind Mischformen, halb spastisch, halb schlaff; über einzelne solcher Fälle weiter unten.

In einer Reihe von Fällen mit schlaffer Lähmung findet sich nun eine gesteigerte Beweglichkeit der Gelenke, wie man sie gelegentlich bei Tabes beobachtet.

Bonnhöfer\*) bemerkte dieses Symptom der Schläffheit zuerst in einem Falle von Hemichorea. „Ein bis jetzt nicht beschriebenes, den choreatischen Bewegungen anscheinend constant zugehöriges Symptom“,

---

\*) Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie. 1898. S. 439.

sagt Bonnhöfer, „besteht in einer abnormen Muskelschlaffheit. Man findet bei passiven Bewegungen, dass der leichte Widerstand, auf den man normalerweise stösst, verloren gegangen ist, und man trifft, wenn nicht gerade intercurrent eine Zuckung auftritt, auf ein ganz relaxirtes Gelenk, passive Beweglichkeit wie bei Tabes und Polyneuritis, häufige Abschwächung der Patellarreflexe und selbst Verlust derselben.“

Alles dieses und mehr findet sich in einzelnen unserer Fälle ohne Chorea.

Ein wirklich analoger Fall findet sich in einer Arbeit von Pastrovich über das Babinski'sche Zehenphänomen\*). Der Fall war dadurch bemerkenswerth, dass bei deutlich entwickeltem Babinski'schen Phänomen und ziemlich lebhaften Patellarreflexen in den Beinen nicht nur keine Steifigkeit herrschte, abgesehen von einer sehr geringen Spannung in den Adductoren, sondern die Fussgelenke speciell übermässig schlaff waren“ (vgl. Fall 19, Kap. I).

Unsere Befunde betreffs dieser Steigerung der Gelenkbeweglichkeit waren kurz zusammengefasst folgende:

1. Hochgradig gesteigerte Beweglichkeit in den Fussgelenken in je einem Falle von Diplegie und Paraplegia cum Dispasmo.

2. Hochgradig gesteigerte Beweglichkeit in allen Gelenken des Körpers in dem Fall von Diplegie, der unter dem Bilde der multiplen Sklerose auftrat.

Hier fand sich hochgradige Ataxie beim Gehen wie in der Rückenlage, die Sehnenreflexe theilweise gesteigert, theilweise herabgesetzt, theilweise fehlend.

Aehnliches Verhalten der Gelenke mit gesteigerten Reflexen, aber ohne Ataxie zeigte sich in dem Falle (85) von einfacher Idiotie.

3. In einem weiteren Falle von Diplegie fand sich die Steigerung der Gelenkbeweglichkeit auf die Finger beschränkt; ich habe bereits bemerkt, dass diese Erscheinung ein sehr häufiger Befund bei gelähmten wie bei nicht gelähmten idiotischen Kindern ist, auf den ich aber vorläufig kein besonderes Gewicht legen möchte, ehe nicht festgestellt ist, ob dieses Symptom nicht auch bei ganz normalen Kindern oder solchen, welche an Rachitis leiden, bzw. gelitten haben, ebenso häufig auftritt.

Im Fall 68 liess sich gewissermassen ein Nebeneinanderbestehen von gesteigerter und verminderter (Spasmen) Gelenkbeweglichkeit constatiren. —

Fragen wir uns nun, was denn diese abnorme Steigerung der Beweglichkeit zu bedeuten hat.

\*) Monatsschrift für Psych. u. Neurol. 1900. Heft I. S. 371.  
Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. XX. Bd.

Zunächst haben wir uns zu vergegenwärtigen, dass, wie bekannt, eine Erschlaffung der Gelenkbänder und in Folge dessen Steigerung der Gelenkbeweglichkeit durch Rachitis hervorgerufen werden kann. Da nun die Kinder, aus denen mein Material zusammengesetzt ist, häufiger Rachitis durchgemacht haben, ist vor Allem, namentlich in solchen Fällen, in welchen sich andere Symptome überstandener Rachitis zeigen, diesem Umstande gebührend Rechnung zu tragen.

Andererseits wissen wir aber, dass eine abnorme Gelenkbeweglichkeit u. a. auch bei Erkrankung der Hinterstränge vorkommt\*). Kommt nun Erkrankung der Hinterstränge bei cerebraler Kinderlähmung vor? (Fälle von Friedreich'scher Krankheit und verwandte Affectionen nehme ich hier aus.)

Meines Wissens ist bis jetzt erst ein Fall geschildert worden, in welchem sich bei der mikroskopischen Untersuchung die Hinterstränge und zwar combinirt mit den Seitensträngen erkrankt fanden. Diesen Fall hat Bruns\*\*) beobachtet; leider ist er bislang ganz unbeachtet geblieben, und da er nicht allgemein zugänglich sein dürfte, halte ich es für gerechtfertigt, ihn hier zunächst in extenso zu citiren:

Es handelte sich „um einen im Januar 1884 geborenen Knaben; die Mutter war zur Zeit der Geburt 48 Jahre alt, 5½ Jahr älter als der Mann, und stand im 14. Jahre der Ehe. Zwei Jahre vorher ein Abort im 3. Monate. Die Geburt des Knaben dauerte 3 Tage; schon am 1. Tage floss das Wasser ab; schliesslich wurde der Kopf mit der Zange geholt, ein starker Dammriss trat ein. Asphyktisch war das Kind nicht — es bestand aber eine enorme Kopfgeschwulst. Das Kind war von Geburt an sehr unruhig, schrie jede Nacht durch. Krämpfe sollen im ersten Jahre bestimmt nicht vorgekommen sein. Die Sprache lernte das Kind zunächst gut, das Gehen aber ging nur schlecht, die Füße wurden ganz unsicher aufgesetzt, auch schienen Schwindelanfälle vorhanden zu sein. Im Bette bewegte es die Beine sicherer. Sitzen konnte es nie. Im 2. Jahre Brechdurchfall mit starkem Kräfteverfall. Darnach raschere Verschlechterung. Ganz allmählich verlor sich die Sprache wieder, bis auf einige Worte. Die Arme und Beine wurden steif, Gehversuche konnten nicht mehr gemacht werden.“ Im Februar 1887, als der Knabe 3 Jahre und 1 Monat alt war, sah ihn Bruns zuerst. Damals bestand „als auffälligstes Symptom eine Starre aller 4 Extremitäten. Die Füße standen in Equinusstellung, die Beine ausgestreckt, die Oberschenkel stark adducirt und etwas nach innen rotirt, die Arme meist in Adduction, Beugung und Pronation wie bei cerebraler Hemiplegie. Diese Stellung war aber keine constante, zu anderen Zeiten fand man wieder Beugstellung der Beine und Streckstellung der Arme. Wieder zu anderen Zeiten waren die

\*) Vorübergehend kommt sie auch bei der Hemiplegie der Erwachsenen vor (Mann); bei unseren Fällen handelt es sich aber um ein Dauersymptom.

\*\*) Verhandlungen der Gesellschaft Deutscher Naturforscher und Aerzte. 65. Versammlung zu Nürnberg. 1893. S. 204. Leipzig, F. C. W. Vogel. S. auch Berliner klin. W. 1888. S. 90 u. Neurol. Centralblatt 1889. S. 175 u. 309.

Glieder auch schlaff, im Schlafe stets. Sobald man aber anfang, das Kind zu untersuchen, besonders es zu Gehversuchen aufstellte, trat sofort wieder hochgradige Starre ein. Jedesmal geschah das auch, wenn der Versuch gemacht wurde, die Patellarreflexe auszulösen, so dass trotz vielfacher Untersuchung eine deutliche Contraction des Quadriceps beim Beklopfen der Patellarsehne nicht hervorgerufen werden konnte. Ebenso auch kein Achillesclonus. Gelähmt waren die Arme und Beine nicht; das Kind bewegte sie, allerdings steif und langsam und nicht gerade oft; war offenbar durch den Spasmus gehindert. Ob aber jede Parese fehlte, lässt sich nicht bestimmt sagen. In Armen und Beinen zeigten sich ab und zu langsame, wie automatische Bewegungen, die in ihrer Art den Charakter der Athetose zeigten, aber nicht nur Hand und Fuss, sondern auch Arme und Beine betheiligten. Die Sensibilität war, soweit nachweisbar, ungestört. Die Sprache war auf einige Worte beschränkt, die langsam, in die Länge gezogen ausgesprochen wurden; das Sprachverständniss war erhalten. Es bestand rotatorischer Nyctagmus. Kein deutliches Schielen. Die Sehnerven blass. Trismus und Speichelfluss. In beiden Facialisgebieten öfters krampfhaftes Zusammenziehung der Musculatur, die den Eindruck eines lang andauernden zwangsmässigen Lachens macht. Die Intelligenz ist entschieden besser, als es bei oberflächlicher Betrachtung den Anschein hat. Am Schädel keine Abnormitäten.“

Im Laufe der nächsten  $1\frac{1}{2}$  Jahre „verlor sich die Sprache ganz bis auf ein unverständliches Lallen. Die Sehnerven wurden atrophisch, die Pupillen lichtstarr: ganz blind wurde der Knabe aber nicht. In Bezug auf Bewegungen und Starre der Extremitäten änderte sich nichts, und doch bestand zum Schluss wohl auch deutliche Parese. Die Musculatur der Beine wurde sehr atrophisch, fühlte sich vollkommen derb an und gab nur auf sehr starke galvanische und faradische Ströme eine Reaction. Qualitativ war diese normal. Die Empfindung für starke elektrische Ströme schien an den Beinen herabgesetzt. Ein deutlicher Patellarreflex war niemals zu erzielen. Die Intelligenz nahm ab. Ende Juli 1888, also als der Knabe  $4\frac{1}{2}$  Jahre alt war, trat eine acute Verschlimmerung des Zustandes ein; jetzt zum ersten Male allgemeine epileptische Krämpfe, die sich zu einem Status epilepticus steigerten, in denen am 2. VIII. 1888 der Tod eintrat.

Die Section ergab für das Gehirn folgenden Befund: Alter, entfärbter, zum Theil bröcklicher, zum Theil der Wand adhärender Thrombus im Sinus longitudinalis superior: dieser Thrombus setzt sich beiderseits fort in diejenigen Venae cerebrales sup., die den Centralwindungen entsprechen. An diesen Stellen ist die Pia nur mit Substanzverlust von der Hirnrinde zu lösen und die Dura mit dem Schädel fest verwachsen. Beiderseits zeigt die weisse Markmasse der Hemisphären, entsprechend den Centralwindungen, den Schläfen- und Scheitellappen, diffuse gelbe bis röthliche Erweichungen, die offenbar mit dem Thrombus zusammenhängen und sich bei der Weichheit des ganzen Gehirns nicht scharf abgrenzen lassen. Die über den Erweichungsherden liegende Rinde ist makroskopisch normal. Hirnstamm und Rückenmark wurden in Müller gehärtet. Nach der Härtung zeigt sich auf Querschnitten im Rückenmark eine starke Degeneration der seitlichen Pyramiden und vielleicht der linken Vorderstrangpyramide, schwächere Degeneration im Gebiete der vorderen gemischten Seitenstrangzone, besonders im Gebiete des intermediären Bündels (Löwenthal). Ganz normal ist die Klein-



hirnseitenstrangbahn. In den Hintersträngen sind der Goll'sche Strang und die Lissauer'schen Zonen deutlich degenerirt, die hintere Partie der Burdach'schen Stränge etwas zweifelhaft, der vordere Theil dieser Stränge aber ganz normal. Die Clarke'schen Säulen waren ganz normal.“

Bruns glaubte früher „es mit einem Falle von multipler Sklerose im Kindesalter zu thun zu haben“. Nach Erhebung des anatomischen Befundes glaubte er, da auch die Mutter von Unsicherheit bei Gehversuchen gesprochen hatte, „es könne sich vielleicht um hereditäre Ataxie gehandelt haben; doch dagegen sprach, ganz abgesehen von klinischen Gründen, schon das Freibleiben der Kleinhirnseitenstrangbahn, die Marie als den constantesten Befund bei dieser Krankheit angiebt.“

Mit Recht hält Bruns dafür, dass der Fall zu den cerebralen Kinderlähmungen zu rechnen ist. Die combinirte Strangerkrankung macht ihm den Eindruck einer Entwicklungshemmung; ihre Beschränkung auf Theile der Hinterstränge, speciell der Goll'schen Stränge, der Pyramidenbahnen und auf Theile der vorderen gemischten Seitenstrangzone entspräche ungefähr der Markentwicklung der einzelnen Systeme, wie man sie im 7.—8. Fötalmonat findet, wo diese Stränge noch marklos sind.

Dass Bruns intra vitam die Diagnose auf combinirte Strangerkrankung nicht gestellt hat, wird ihm wohl Niemand übel nehmen; ich glaube, dass selbst, wenn man einen zweiten, ganz gleichen Fall bekommen würde, man die Diagnose auch nicht mit Sicherheit stellen könnte; man würde aber daran denken dürfen und müssen, und darin liegt der eine Fortschritt, den die Veröffentlichung dieses Falles bedeutet. Von hervorragender Bedeutung ist ferner die Thatsache, dass wir mit Bestimmtheit wissen, dass bei cerebraler Kinderlähmung nicht nur die Seitenstränge, sondern auch die Hinterstränge erkrankt sein können. Es wirft diese Thatsache Licht auf eine Reihe unserer Fälle.

In den Fällen mit erheblich gesteigerter Gelenkbeweglichkeit, in welchen Rachitis mit Sicherheit auszuschliessen ist, werden wir zunächst an eine Erkrankung der Hinterstränge denken dürfen, namentlich wenn diese gesteigerte Gelenkbeweglichkeit von anderen bei Tabes beobachteten Symptomen begleitet ist, wie in einzelnen unserer Fälle von Ataxie und Herabsetzung, bzw. Fehlen aller oder einzelner Sehnenreflexe.

Wir werden aber auch mit der Möglichkeit einer Kleinhirnerkrankung zu rechnen haben, u. a. wenn z. B. sich ein Gemisch von Ataxie und choreiformen Bewegungen zeigt. So schildert M. Sander\*) einen

---

\*) Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. 1898.

Fall von Kleinhirnerkrankung, in welchem intra vitam halbseitige choreiforme Schleuderbewegungen beobachtet worden waren, die als ein Mittel Ding zwischen Ataxie und choreiformen Bewegungen beschrieben werden.

Ferner sei hier noch bemerkt, dass Bonnhöffer das absteigende Kleinhirnbündel als eine Bahn ansieht, welche den Muskeltonus, wie er zur Erhaltung des Gleichgewichts im Vollzuge einer Bewegung erforderlich ist, regulirt.

Bei gegensätzlichem Verhalten der Sehnenreflexe und der Stärke des Tonus, bei theils gesteigerten, theils erloschenen, bzw. stark herabgesetzten Reflexen mit oder ohne Ataxie wird man ebenso wie bei ähnlichem Symptomencomplex bei Erwachsenen an combinirte Strangerkrankung denken dürfen; denn dass solche Localisation der Erkrankung auch bei Kindern mit cerebraler Lähmung vorkommt, beweist der Bruns'sche Fall.

Was den Symptomencomplex der multiplen Sklerose anbetrifft, so ist bei solchen Fällen zu erwägen, dass diffuse Hirnsklerose einen gleichen oder wenigstens sehr ähnlichen Symptomencomplex machen kann, und kommt dann noch etwa eine combinirte Strangerkrankung hinzu, so dürfte die Differentialdiagnose fast unmöglich sein (wie in Fall 65).

### C. Die Gangarten.

#### I. Bei den Hemiplegien und Hemiplegien mit Para- bzw. Disasmus.

a) Unmöglich (auch mit Unterstützung) war der Gang nur in einem Falle.

b) Typischer hemiplegischer Gang mit Circumduction des Fusses in 8 Fällen.

In einem dieser Fälle fiel eine besonders starke Spannung der Adductoren auf, und das etwas kürzere gelähmte Bein wurde bald auf der Fussspitze, bald auf der Hacke geschleift, bald auch ganz vom Boden gehoben.

c) Einfach nachgezogen wurde das Bein in 7 Fällen; in einem dieser Fälle wurde das Bein durch gleichzeitig vorhandene choreatische Bewegungen öfters vom Boden entfernt.

d) Einfaches Hinken fand in 2 Fällen statt.

e) Nichts Besonderes bot der Gang in 4 Fällen; in 3 dieser Fälle handelte es sich um schlaffe Lähmungen, in einem um eine ganz leichte spastische Parese.

f) In 2 Fällen wurde das Bein (dessen Fuss in Equino-Varusstellung stand) im Knie flectirt und nicht geschleift, sondern mehr wie bei Hysterie als ein ganzes aufgesetzt.

g) Uebermässiges Heben der Füsse und Aufsetzen mit der Fusspitze und dem äusseren Fussrande (Steppergang) in einem Falle.

h) In einer grösseren Anzahl von Fällen trat ein atactisches, bezw. scheinbar atactisches Moment zu Tage, oft vermischt mit dem spastischen Element.

Die Ataxie kam in verschiedener Weise zum Ausdruck:

α) In einfachem Aufsetzen der Hacken (dieses Symptom ist beim Fehlen anderer Hinterstrangssymptome nur mit grosser Vorsicht als Ataxie zu deuten).

β) Das spastische Bein wird stampfend mit der ganzen Fusssohle aufgesetzt (in solchen Fällen zuweilen *Pes planus* — *Rachitis*!).

γ) Spastisches Verhalten des Beines combinirt mit Schleudern (das Bein wird in schleudernder Weise nach innen rotirt).

δ) In einigen „Uebergangsfällen“ (von Hemiplegie zu Diplegie) wurde Folgendes beobachtet:

1. Das stärker gelähmte Bein wird fast nur im Hüftgelenk bewegt und stark nach vorne geschleudert, während das andere Bein leicht geschleift wird.

2. Das eine Bein wird mit der Hacke aufgesetzt, das andere nachgezogen; manchmal werden beide Beine etwas nach vorne geschleudert.

II. Bei den diplegischen und paraplegischen Formen.

1. Gehen (auch mit Unterstützung) unmöglich in 7 Fällen.

2. Keine auffällige Störung in 1 Falle.

3. Gang leicht spastisch, macht aber nur den Eindruck des einfach Ungeschickten, in 4 Fällen.

4. Hinkender Gang in 1 Falle.

5. Gang typisch spastisch-paretisch in 9 Fällen.

In einem dieser Fälle zeigte sich an dem einen Bein eine Andeutung von *Circumduction*.

6. Gang breitbeinig spastisch, Füsse mit der ganzen Sohle aufgesetzt in 2 Fällen (*Pes planus*).

7. In 2 Fällen klebten die Füsse nur zuweilen, hingegen war der Gang sehr steif und die Schritte auffallend klein; laufen konnte Pat. dabei ziemlich rasch, trotzdem die Gelenke in Folge der Spasmen wenig beweglich waren.

8. Gehen auf den Fussspitzen in 2 Fällen.

In einem dieser Fälle waren die Füsse in Spitzfussstellung fixirt, in dem anderen nicht; hier hüpfte Pat. in einer Weise, als ob er auf einer stark federnden Unterlage zu gehen hätte.

9. In einem Falle zeigte sich in beiden Beinen, was zum Theil bei der Hemiplegie einseitig beobachtet worden war: die im Knie flectirten Beine wurden übermässig hochgehoben, dabei war der Gang breitbeinig.

Auch bei einigen Fällen unter diesen Lähmungsformen war das atactische Moment von modificirender Wirkung auf den Gang:

1. In einem Falle war der Gang rein atactisch (ein spastisches Moment war nur in Gestalt einzelner stark gesteigerter Sehnenreflexe vorhanden [Fall 65].

2. In einem 2. Falle war die Ataxie fast ohne spast. Beimischung. Die Beine waren stark nach aussen rotirt, die Flexoren stark contrahirt; der linke Fuss wurde mit dem inneren, der rechte mit dem äusseren Rande aufgesetzt, beide Beine stampfend und schleudernd, das linke schleifte ab und zu.

3. Spastisch-paretischer Gang mit einem eigenthümlichen Schwanken, nicht typisch atactisch.

4. Endlich haben wir die leichten, zum Theil zweifelhaften atactischen Erscheinungen, die bereits bei den hemiplegischen Formen Erwähnung fanden: die Füße werden mit der Hacke aufgesetzt, oder die spastischen Beine werden etwas geschleudert; in dem ersten Fall war das eine Bein nach innen rotirt.

Bemerkenswerth ist, dass in einem Falle einseitig bei dem jedesmaligen Aufsetzen des Fusses die Strecker der Zehen in Action traten.

In einem anderen Falle wurde das eine Bein wie bei Tabes übermässig im Knie durchgedrückt, das andere nicht, obwohl auch leicht atactisch in seinen Bewegungen; beide Beine waren dabei deutlich spastisch.

#### IV. Die Stellung des gelähmten Armes.

Als charakteristisch für die Stellung des gelähmten Armes bei der Kinderhemiplegie hat Gaudard (s. Freud l. c. S. 63) Folgendes angegeben:

„Der Arm ist an den Rumpf gedrückt, der Vorderarm steht in halber Pronation und ist gegen den Oberarm rechtwinklig gebeugt. Der Ellbogen haftet am Körper. Die Hand ist gebeugt und ulnarwärts geneigt, die Finger mehr oder minder in die Hohlhand geschlagen, wobei sie den Daumen überdecken.“

Dass es neben der „typischen“ Stellung Ausnahmestellungen giebt, wird wohl keinem Beobachter entgangen sein, ohne dass diese Abweichungen jedoch bisher genauer ins Auge gefasst worden sind. Gowers in seinem bekannten Lehrbuche (Bd. II. S. 82) fasst sich ganz kurz wie folgt: „Very rarely the fingers are extended at all joints (including the metacarpo-phalangeal) but in these cases there is never complete paralysis and the rigidity also is light.“

Meine Beobachtungen ergaben Folgendes:

1. Arm im Ellbogen-, Hand- und den Fingergelenken etwas flectirt (Fall 2\*).

2. Arm im Ellbogen- und Handgelenk rechtwinklig gebeugt. Finger in den Metacarpo-phalangealgelenken hyperextendirt, in den Phalangealgelenken leicht flectirt (Fall 4).

3. Arm im Ellbogengelenk kaum flectirt; die Hand steht zum Vorderarm ungefähr in einem Winkel von  $100^{\circ}$ , rein flectirt, nicht adducirt; die vier letzten Finger sind im Metacarpo-phalangealgelenk gestreckt und in den Phalangealgelenken etwas gebeugt; der Daumen liegt dem Zeigefinger in gestreckter Stellung an (Fall 8).

4. Arm im Ellbogen- und Handgelenk stark gebeugt. Die Finger stehen in den Metacarpo-phalangeal- und Phalangealgelenken in leichter Beugung; sie liegen dachziegelförmig übereinander, so dass der kleine Finger am tiefsten liegt; der Daumen ist in die Hand eingeschlagen. Active Beweglichkeit ist nur noch im Schulter- und Ellbogengelenk vorhanden (Fall 9).

5. Hand ganz unbeweglich und cyanotisch. Den Arm kann Pat., selbst wenn er im Ellbogengelenk stark gebeugt wird, nicht bis zur Horizontalen heben. Arm im Ellbogengelenk nur sehr wenig flectirt, im Handgelenk in einem Winkel von ca.  $130^{\circ}$ ; dabei ist die Hand etwas abducirt (also radialwärts gebeugt). Daumen nicht flectirt, liegt leicht adducirt hinter dem Zeigefinger; dieser wie die übrigen vier Finger in allen Gelenken ziemlich gleichmässig flectirt (Fall 10).

6. Arm im Ellbogengelenk in einem Winkel von ca.  $45^{\circ}$  gebeugt; im Handgelenk in einem Winkel von  $90^{\circ}$ . Die vier letzten Finger sind im Metacarpo-phalangealgelenk leicht gebeugt, in den anderen gestreckt. Der nicht ganz gestreckte Daumen liegt dem Zeigefinger an (Fall 12).

7. Die Vorderarme stehen etwa in einem Winkel von  $90^{\circ}$  zu den Oberarmen. Auffallender Weise befinden sich die Hände meist in Extensionsstellung, ohne dass dabei eine deutliche Extensionscontractur vorhanden wäre. Die Finger in sämtlichen Gelenken gebeugt, aber auch beweglich (Fall 17).

8. Beide Arme im Ellbogengelenk spitzwinklig gebeugt; die linke Hand auch stark flectirt, die Finger desgleichen. Vom Daumen und Zeigefinger ist ausserdem die Endphalanx dorsal flectirt (Fall 18).

9. Linker Arm befindet sich im Ellbogen- und Handgelenk in Beugstellung, die Finger eingeschlagen (Fall 19).

10. Die Hände sind über dem flectirten Daumen zur Faust geballt (Fall 23).

11. Tetanusartige Stellung der Hände nach epil. Anfällen. Für ge-

\*) Die Zahlen beziehen sich auf die Nummern des vorigen Kapitels III.

wöhnlich in den o. E. gewöhnliche Contracturen, die sich ausgleichen lassen (Fall 28).

12. Arme im Ellbogengelenk leicht flectirt; Finger der l. Hand in den Metacarpo-phalangealgelenken hyperextendirt (Fall 29).

13. Gelähmter Arm in typischer Contracturstellung (Fall 39).

14. Der rechte Oberarm steht zu dem Unterarm in einem Winkel von ca.  $120^{\circ}$ . Im Handgelenk keine Beugung, aber Andeutung von Ueberstreckung. Die vier letzten Finger sind in allen Gelenken ad maximum flectirt; der Daumen fast gestreckt, liegt dem Zeigefinger an (Fall 40).

15. Arm im Ellbogengelenk flectirt in einem Winkel von ca.  $100^{\circ}$ , im Handgelenk in einem von ca.  $120^{\circ}$ . Die Finger sind in den Metacarpo-phalangealgelenken leicht flectirt, ebenso im ersten Phalangealgelenk; der kleine Finger auch im zweiten; der Daumen gestreckt (Fall 41).

16. Der Vorderarm steht zum Oberarm in einem Winkel von ca.  $120^{\circ}$ . Die Hand steht in extremster Adductionsstellung in einem Winkel von  $90^{\circ}$  zum Unterarm. Die Finger in den Metacarpo-phalangeal- und Phalangealgelenken ganz leicht flectirt; der Daumen mässig gebeugt in Oppositionsstellung (Fall 45).

17. Arm liegt im Ellbogen-, Hand- und allen Fingergelenken leicht flectirt dem Thorax an, hat aber die Tendenz, namentlich wenn Pat. geht, oder sich auch sonst bewegt, eine leichte Abductionsstellung anzunehmen und im Ellbogengelenk bis zu einem Winkel von  $45-90^{\circ}$  flectirt zu werden (Fall 46).

18. Linker Arm in typischer Contracturstellung (Fall 49).

19. Dasselbe (Fall 50).

20. Arm im Ellbogen- und Handgelenk leicht flectirt; die Finger sind vollständig volarwärts flectirt, nur der Daumen liegt leicht gebeugt dem Zeigefinger an (Fall 51).

21. Arm im Ellbogengelenk leicht flectirt; die Hand steht zum Vorderarm in einem Winkel von ca.  $120^{\circ}$ , ist dabei etwas adducirt; der Daumen ist gestreckt, im ersten Phalangealgelenk sogar überstreckt, die anderen Finger in den Metacarpo-phalangealgelenken und letzten beiden Phalangealgelenken etwas flectirt, nur der kleine Finger ist fast gestreckt (Fall 52).

22. Arm im Ellbogen leicht flectirt. Vorderarm etwas pronirt, Hand adducirt, Finger flectirt (Fall 53).

23. Arm bildet im Ellbogengelenk einen Winkel von ca.  $120^{\circ}$ . Die Hand steht zum Vorderarm gebeugt in einem rechten Winkel. Die vier letzten Finger sind in den Metacarpophalangeal- und Phalangen Gelenken stark

flectirt und liegen (der Zeigefinger zu oberst) dachziegelförmig übereinander. Der Daumen liegt dem Zeigefinger gestreckt an (Fall 56).

24. Linker Arm in leichter Flexionsstellung. Starke Hyperextension der Finger (Fall 76).

Kurz zusammengefasst finden wir unter den obigen 24 Fällen typische oder wenigstens halbwegs typische (im Sinne Gaudard's) Stellung des Armes, bezw. der Hand bei den hemiplegischen Formen in 7 Fällen.

Die Intensitätsgrade der Stellungen der einzelnen Abschnitte der Extremität zu einander schwanken selbstverständlich. Beachtenswerth erscheint die extreme Adductionsstellung der Hand in Fall 45 (No. 16 dieses Kapitels). Wir wollen hier gleich hinzufügen, dass man diese typische Stellung des Arms auch bei der Diplegie doppelseitig findet, allerdings war dieses Verhalten nur in zwei meiner Fälle zu constataren; es ist aber darum doch vollständig angänglich, die verschiedenen Formen der c. K. auf die Armstellung hin promiscue zu betrachten.

Die Abweichungen von der Norm betreffen:

I. die Stellung des Daumens,

II. die Stellung der Phalangen der übrigen Finger zu den Metacarpalknochen wie zu einander,

III. die Stellung des Hand zu dem Vorderarm.

I. Stellung des Daumens.

Der Daumen liegt dem Zeigefinger gestreckt an in 8 Fällen; in einem dieser Fälle war er sogar im ersten Phalangealgelenk überstreckt; die Häufigkeit dieses Verhaltens des Daumens im Gegensatz zu der Stellung der übrigen Finger scheint mir auffallend.

II. Was die übrigen Finger anbetrifft, so nimmt:

a) der kleine Finger nur in einem Fall von den übrigen eine Sonderstellung ein, und zwar war er in allen Gelenken fast gestreckt.

b) Hyperextension in den Metacarpophalangealgelenken mit Flexion in den Phalangealgelenken haben wir 1 mal in einem Fall von Hemiplegie und 1 mal einseitig bei Diplegie.

c) Finger in sämtlichen Gelenken flectirt (also typische Stellung) neben anderen Abnormitäten in je einem Falle von Hemiplegie und Diplegie.

d) Dasselbe, nur die Endphalanx des Daumens wie des Zeigefingers ist dorsal flectirt: 1 mal bei Diplegie.

e) Der zweite, dritte und vierte Finger im letzten Phalangealgelenk gestreckt (nebst anderen Abnormitäten) 1 mal.

f) Die vier letzten Finger in den Metacarpophalangealgelenken leicht flectirt, in den anderen gestreckt (Daumen fast gestreckt dem Zeigefinger anliegend).

### III. Stellung der Hand.

a) Typische Adduction und Flexion der Hand (neben anderen Abnormitäten in der Stellung der Finger) in einem Falle.

b) Hand medialwärts gebeugt (nebst anderen Abnormitäten der Fingerstellung) in einem Falle.

c) Handgelenk etwas überstreckt (nebst anderen Abnormitäten in der Fingerstellung) in einem Fall.

d) In einem Fall von Diplegie war bemerkenswerth, dass nach epileptischen Anfällen eine stundenlang anhaltende Tetaniestellung der Hände (und der Füße) eintrat.

Es würde sich verlohnen, diesen atypischen Stellungen in methodischer Weise nachzugehen, ebenso wie den verschiedenen Variationen des Ganges, unter besonderer Berücksichtigung der bekannten Untersuchungen von Wernicke\*) und speciell von Mann\*\*).

Wie bei den Gangarten, so spielen auch bei den Armstellungen zweifellos trophische Störungen der Knochen und Muskeln, die Rachitis und ihre Folgen eine gewisse Rolle.

Dass die atypischen Stellungen des Armes, welche ich beschrieben habe, eventuell auch durch specielle Localisation der Hirnaffectio bedingt sein könnten, glaube ich nicht. Ich erwähne dies nur, weil Sommer\*\*\*) in einem sehr interessanten Fall bei einem Erwachsenen mit atypischer Handstellung einen solchen Connex urgirt hat.

Da der Fall bis jetzt nicht weiter beachtet worden ist, und die Stellung der Hand mit einem meiner Fälle eine gewisse Aehnlichkeit hat, will ich ihn auszugsweise anführen:

Eine an progressiver Paralyse leidende Frau bekommt als Folge eines paralytischen Anfalles eine linksseitige Hemiplegie und Lähmung des rechten Beines; die Lähmungserscheinungen gehen im Wesentlichen zurück bis auf die des linken Arms, „welche einige sonderbare Eigenthümlichkeiten zeigten“.

Arm- und Schultermusculatur waren in spastischem Zustand. Der Arm stand etwas an den Brustkorb gepresst, der Unterarm im rechten Winkel zum Oberarm. Die Hand hatte eine Mittelstellung zwischen Pronation und Supination.

Das Auffallende bestand in der Stellung der Finger. Abgesehen vom Daumen waren diese im Metacarpophalangealgelenk bis zum rechten Winkel gebeugt; dagegen standen die vorderen Phalangen

\*) Berl. klin. W. 1889. Nr. 45.

\*\*) { a) Volkmann'sche Hefte. 1895. Nr. 132.

      b) Monatsschrift für Psych. u. Neur. 1898. Nr. IV.

\*\*\*) Zur Pathologie des Linsenkerns und der inneren Kapsel. Centralblatt für Nervenheilkunde u. Psychiatrie. Juli 1893.



gestreckt, so dass also jeder Finger als Ganzes gegen die Mittelhand gebeugt war, und zwar war der kleine Finger etwas mehr gebeugt als der nächste, dieser mehr als der folgende und so fort, so dass die vier in toto gebeugten Finger dachziegelförmig übereinander lagen. Der Daumen stand in allen Gelenken mässig gebeugt, etwas eingeschlagen. Die Hand stand dabei etwas im Handgelenk gebeugt. Dabei waren alle Muskeln der Hand und des Unterarms in Spannung.

Sommer führt nun aus, dass die Beugstellung der Hand zum Unterarm und die Beugung der proximalen Phalangen im Gegensatz zu der offenbar cerebralen Natur der Störung den auffallenden Eindruck einer isolierten Störung im Gebiete des Radialis machte, „wovon natürlich nicht die Rede sein konnte, da die Parese für alle Muskelgebiete am Arm ziemlich gleich war“.

„Es war aber bei gleichgradiger Parese der Spasmus im Ulnarisgebiet stärker als im Radialisgebiet und stärker als in dem combinirten Ulnaris- und Medianusgebiet der Flexoren. Es handelt sich also einerseits um eine Störung der Innervation zu Ungunsten des Radialis, bezw. ein Plus von Spannung im Ulnarisgebiet, zweitens um eine Störung im Verhältniss zwischen Interossei und Flexorenwirkung zu Ungunsten der letzteren.“

Als der Fall nach  $\frac{5}{4}$  Jahren zur Section kam (auch die mikroskopische Untersuchung fand statt), fand sich ein winziger Herd im äusseren Gliede des Linsenkerns, welcher ca. 1 mm lang war und die innere Kapsel berührte, ohne diese zu zerstören.

Sommer bringt nun diesen Herd mit der Lähmung zusammen und schliesst unter eingehender Begründung, dass an dieser Stelle dicht an dem oberen inneren Winkel des Putamens Fasern durch die innere Kapsel laufen, welche peripher sich wiederum in dem Ulnaris zur Innervation der Interossei zusammenfinden, so dass sich der stärkere Spasmus dieser Muskeln aus der Reizung dieser Stelle erklärt. — In demjenigen meiner Fälle (Fall 6), in welchem die Fingerstellung der des Sommer'schen Falles am nächsten kam, lag der Daumen dem Zeigefinger fast gestreckt an; eine Beugung war höchstens angedeutet; im Uebrigen unterscheidet sich der Sommer'sche Fall nur dadurch, dass die Beugung in den Metacarpophalangealgelenken eine intensivere war wie in meinem.

Unter meinen 24 Fällen waren also, um die Hauptsache nochmals kurz zu recapituliren, 17, also die grosse Majorität, in welchen sich mehr oder weniger wesentliche Abweichungen von der sog. typischen Stellung zeigten.

Wenn wir von Fall 6 absehen, waren diejenigen Momente, welche am meisten auffielen:

1. die alleinige Streckung des Daumens in allen Gelenken,
2. die Hyperextension in den Metacarpophalangealgelenken,
3. die radialwärts flectirte Hand,
4. die Ueberstreckung im Handgelenk.

### V. Schlussbemerkungen.

In diesem letzten Abschnitt will ich nur kurz einige Beobachtungen streifen, die sich in den vorhergehenden Kapiteln nicht unterbringen liessen.

1. Zunächst möchte ich das negative Resultat registriren, welches mir subcutane Pilocarpininjectionen in den hemiplegischen Fällen ergaben. Ich bekam in keinem Falle halbseitiges Schwitzen bzw. halbseitiges Ausbleiben der Reaction auf der gelähmten bzw. nicht gelähmten Seite, sondern entweder symmetrisches Auftreten der Schweißsecretion oder vollständiges Ausbleiben der Reaction. Allerdings bin ich niemals über die Dosis von 0,01 hinausgegangen, da ich bereits hierbei in einzelnen Fällen Andeutungen von Nausea bekam.

2. Habe ich Untersuchungen über Spiegelschrift angestellt; da dieses Kapitel jedoch, zum Theil unter Benutzung desselben Materials, in eingehender Weise von Lochte\*) bearbeitet worden ist und ich mit dessen Anschauungen im Wesentlichen übereinstimme, sehe ich von einer Veröffentlichung meiner Befunde ab und will nur eines von Lochte nicht erwähnten sehr seltenen Falles von sog. „Senkschrift“ gedenken (Fall 4 in Abschnitt I). Patientin schrieb gewohnheitsgemäss links. Gab man ihr ein Blatt Papier zum Schreiben, so drehte sie dasselbe um 90° und schrieb von oben nach unten und zwar recht flott.

Was Patientin veranlasste, in dieser eigenthümlichen Weise zu schreiben, war nicht festzustellen.

3. Einige Beobachtungen von abnormem Verhalten der emotionellen Bewegungen.

Schriftprobe.

a) In dem oben erwähnten Falle (Fall 4, Abschnitt I) fiel bei dem meist ganz vergnügten Mädchen die Leichtigkeit auf, mit der sich das Weinen auslösen liess. Man brauchte sie nur zu fragen: „Warum weinst Du so leicht?“, um sie ganz plötzlich zum Weinen zu veranlassen.

\*) Beitrag zur Kenntniss des Vorkommens und der Bedeutung der Spiegelschrift. (Archiv f. Psych. Bd. XXVIII. Heft 2.)

*Spiegel-  
schrift*

b) In einem 2. Falle (Fall 9, Abschnitt I) war es umgekehrt. Pat. lächelte auffallend viel und war gleichfalls in abnorm leichter Weise zum Lächeln zu bringen; dieses Lächeln hatte etwas Zwangsmässiges an sich. Hallucinationen konnten ausgeschlossen werden.

c) In 2 Fällen (Fall 12 und 13) gewann man den Eindruck, als ob die Kinder überhaupt nicht zu weinen im Stande waren; sie konnten durch nichts zum Weinen gebracht werden. Es handelte sich hier übrigens nicht nur um das Fehlen der Thränensecretion, sondern um das Ausbleiben der für das Weinen charakteristischen Facialisinnervation.

Es wäre recht wünschenswerth, wenn auf diesen interessanten Punkt in Zukunft mehr geachtet würde; das Zwangslächeln und Zwangswenen scheint mir im Verhältniss hierzu von geringerem Interesse zu sein.

Der eine von den Fällen mit fehlendem Vermögen, das Gesicht zum Weinen zu innerviren, war zu gleicher Zeit nach anderer Richtung hin ein Curiosum und soll deshalb zum Schluss hier in extenso mitgetheilt werden:

10jähr. Knabe. Keine Heredität, 5. Kind, normale Geburt, im 3. Monat angeblich Meningitis cerebrospinalis, allmähliche abnorme Zunahme des Schädels. Epileptische Anfälle bis zum 8. Jahre. Hochgradige Idiotie. Hydrocephalus (Kopfumfang 61 cm). Strabismus divergens alternans; beiderseits markhaltige Nervenfasern in der Retina mit grosser physiologischer Excavation. Contracturen höheren Grades in allen 4 Extremitäten. Gehen, Stehen selbst mit Unterstützung unmöglich. Pat. ist nicht zum Weinen zu bringen, lacht viel. Sehr eigenthümliches Verhalten der Facialismusculatur, namentlich bei Application von Hautreizen.

1. Wenn man Pat. in die linke Hälfte des Körpers sticht, so innervirt er oft — nicht immer — sehr energisch den linken Mund- und Augenfacialis, umgekehrt bei Stichen in die rechte Körperhälfte den rechten.

2. Bei Stichen, die in der Mittellinie des Körpers erfolgen, oder bei doppelseitigen Stichen, innervirt Pat. gewöhnlich beide Faciales, nicht immer und dann meist bald den rechten, bald den linken stärker. Es kommt nie vor, auch nicht beim Lächeln, dass Pat. beide Faciales auf einmal innervirt, auch nicht bei Application doppelseitiger Stiche; gewöhnlich, beim Lächeln stets, erfolgt die Innervation des rechten Facialis früher.

3. Streicht man mit einer Nadel quer über die Bauchwand oder den Thorax, so kommt es zuweilen vor, dass zuerst die eine Gesichtshälfte und nach Ueberschreitung der Mittellinie die andere Gesichtshälfte innervirt wird.

4. Auch der Stirnfrontalis wird zuweilen innervirt, aber bloss doppelseitig und zwar bei Stichen in die Stirn, gleichviel ob sie links oder rechts applicirt werden; es werden aber dann ausser den Stirnmuskeln Augen- und Mundfacialis innervirt und zwar rechts bei rechtsseitigen Stichen und links bei linksseitigen.

Es erfolgt also auf Stich in die rechte Stirn: Innervation des rechten Augen-Mundfacialis oder beider Stirnfaciales.

5. Es kam nie vor, dass bei Stichen in die rechte Gesichtshälfte die linke innervirt wurde, oder umgekehrt, wohl aber blieb das Phänomen öfter aus.

6. Weitere Beobachtungen ergaben, dass die einseitige Innervation des Augen- und Mundfacialis zuweilen auch ganz spontan erfolgte, ohne jede äussere Veranlassung, ferner manchmal, wenn man rasch mit dem Finger auf die betreffende Gesichtshälfte losfuhr, ohne sie zu berühren.

Wie haben wir uns das eben beschriebene Phänomen zu erklären?  
Es handelte sich, um die Hauptpunkte zu recapituliren:

1. um eine gleichzeitige Innervation des Augen- und Mundfacialis bald rechter-, bald linkerseits, bald rechter- und linkerseits in raschem Hintereinanderfolgen;

2. um eine Innervation beider Stirnfaciales gleichzeitig mit dem rechten, bezw. linken Augen-Mundfacialis.

Nr. 1 tritt auf bei Reizen, welche die rechte, bezw. die linke Körperhälfte treffen und zwar:

a) stets auf der Seite des Reizes, aber nicht regelmässig bei jedesmaliger Reizung,

b) gelegentlich auch spontan.

c) Bei doppelseitigen, gleichzeitig applicirten Reizen tritt das Phänomen zuweilen doppelseitig, aber nicht ganz gleichzeitig auf beiden Seiten auf.

Nr. 2 zeigt sich nur bei directer Reizung der Stirn und zwar reagirt der rechte bezw. linke Augen-Mundfacialis, je nachdem der Reiz rechts oder links applicirt wird.

Dass es sich hier nicht um einen pathologischen Hautreflex handeln konnte, ähnlicher Art, wie es die Einziehung des Abdomens, welche wir gelegentlich bei Reizung der Fusssohle beobachten, ist, war sehr bald klar, obgleich eine derartige Annahme bei erster und oberflächlicher Betrachtung etwas für sich zu haben und dadurch bekräftigt zu werden schien, dass ähnlich wie der reflectorische Lidschluss auch dieses Phänomen durch rasches Annähern eines Gegenstandes, wie z. B. des Fingers, ausgelöst werden konnte. Als es sich jedoch herausstellte, dass Pat. das Phänomen öfters ganz spontan, habituell sozusagen producirte, gewann die Sache ein anderes Licht.

Diese letztere Thatsache ist an sich schon von grossem Interesse, da die geschilderte complicirte Bewegung nicht beim gewöhnlichen Mienenspiel zur Beobachtung gelangt und keiner uns bekannten seelischen Regung entspricht; sie lässt sich aber, wie ich mich überzeugt habe, unschwer vor dem Spiegel einstudiren; hingegen würde eine sehr grosse Uebung nothwendig sein, um in so natürlicher und offenbar müheloser Weise auf die verschieden localisirten Nadelstiche zu reagiren, wie dies unserer Pat. that. Dass bei diesem Pat. irgend welche Absichtlichkeit nicht vorlag, versteht sich bei der Tiefe seines geistigen Niveaus von selbst.

Wir haben es also mit einer entweder congenitalen oder frühzeitig erworbenen anomalen Variation des Mienenspiels zu thun (neben dem Fehlen derjenigen emotionellen Bewegungen, welche wir bei schmerzhaften Empfindungen sich einstellen sehen).

Dass diese abnorme Variation des Mienenspiels so oft auf einen äusseren Reiz in der geschilderten Weise auftrat, lässt sich meiner Ansicht nach nur dadurch erklären, dass man das Phänomen als auf hysterischer Basis beruhend ansieht.

Hysterie kommt bekanntlich bei Kindern vor, auch monosymptomatisch, wie man es für diesen Fall anzunehmen hätte. Es ist mir nicht bekannt, dass unser Phänomen bei Hysterie bereits beschrieben worden wäre; käme es aber bei einem gewöhnlichen hysterischen Individuum zur Beobachtung, so würde man es zwar interessant, aber nicht merkwürdiger finden, als die übrigen Symptome dieser Krankheit.

Besonders bemerkenswerth war das Phänomen in dem vorliegenden Falle, weil dieser ein total verblödetes Kind betraf und eine unzweideutige Illustration zu der bekannten und anerkannten Thatsache liefert, dass nicht alle hysterischen Störungen auf bewussten Vorstellungen beruhen, sondern dass sie vielfach auf subcorticale Vorgänge zurückzuführen sind.

Der Fall kam übrigens später zur Section. Es fand sich der Hauptsache nach ein colossaler Hydrocephalus internus vor. Der Balken war gut erhalten.

Dalldorf, im Juni 1901.

- 
- 1) Demonstration eines Idiotengehirns (Porencephalie). Zeitschrift für Psych. Bd. 42.
  - 2) Ueber eine seltene Form der cerebralen Kinderlähmung. (D. med. Wochenschrift. 1893. Nr. 42.)
  - 3) Ueber zwei Fälle circumscripiter Meningo-Encephalitis caseosa convexitalis bei Kindern. (Arch. f. Psych. Bd. 26. S. 905).
  - 4) Ueber einen Fall von einseitigem Beweglichkeitsdefect des Bulbus nach oben. (Centralblatt f. Nervenheilk. Mai 1893.)
  - 5) Cerebrale Diplegie der Kinder, Friedreich'sche Krankheit und multiple Sklerose. (Berl. klin. W. 1895. Nr. 33.)
  - 6) Ueber einen Fall von congenit. Oculomotoriusparese bei einem idiotischen Kinde. (Verhandl. der Gesell. der Charité-Aerzte. Berl. klin. W. 1895. Nr. 35.)
  - 7) Transitorische Hemianopsie und concentrische Gesichtsfeldeinschränkung bei einem Falle von cerebraler Kinderlähmung. (Arch. f. Psych. Bd. 27.)
  - 8) Ueber das Verhalten der Hirnnerven bei der cerebralen Kinderlähmung nebst einigen Bemerkungen über die bei den letzteren zu beobachtenden Formen von Pseudobulbärparalyse. (Zeitschrift für klin. Med. Bd. 30. Heft 3. u. 4.)

- 9) Ueber Mitbewegungen bei gelähmten und nicht gelähmten Idioten. (Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk. Bd. XI.)
  - 10) Ueber cerebral bedingte Complicationen, welche der cerebralen Kinderlähmung wie der einfachen Idiotie gemeinsam sind, sowie über die abortiven Formen der ersteren. (Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk. Bd. XI.)
  - 11) Ueber die bei den cerebralen Kinderlähmungen in Betracht kommenden prädisponirenden und ätiologischen Momente. (Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk. 1898. Bd. XIV.)
  - 12) Ueber epileptische und hysterische Krämpfe bei gelähmten und nicht gelähmten idiotischen Kindern. (Zeitschrift für Psych. u. Neurol. 1898.)
  - 13) Ueber „springende Pupillen“ in einem Falle von cerebraler Kinderlähmung nebst einigen Bemerkungen über die prognostische Bedeutung der „springenden Pupillen“ bei normaler Lichtreaction. (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk. 1899.)
  - 14) Ueber Lues als ätiologisches Moment bei cerebraler Kinderlähmung. (Neurol. Centralblatt. 1900. Nr. 7.)
  - 15) On Pupillary Anomalies in Paralysed and Non-Paralysed Idiot Children (Journal of Mental Science. July 1900.)
  - 16) Ueber die bei den cerebralen Kinderlähmungen zu beobachtenden Wachstumsstörungen. (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1900.)
-

LEHRBUCH  
der  
**Physiologie des Menschen**

von  
**G. v. BUNGE**

Basel.

2 Bände gr. 8<sup>o</sup>. 1901.

I. Band: Sinne, Nerven, Muskeln, Fortpflanzung in 28 Vorträgen.  
Mit 67 Abbildungen im Text und 2 Tafeln.  
Preis M. 10.—, geb. M. 11.25.

II. Band: Ernährung, Kreislauf, Atmung, Stoffwechsel in 36 Vorträgen.  
Mit 12 Abbildungen.  
Preis M. 15.—, geb. M. 16.25.

Die Therapie der Gegenwart bringt in der August-Nummer 1901 folgende Besprechung:

Wenn wir das vorliegende Buch an dieser Stelle einer kurzen Besprechung unterziehen, so geschieht es deshalb, weil es unter allen physiologischen Lehrbüchern eine gewisse eigenartige Stellung einnimmt, die es dem Gesichtskreis des Arztes besonders nahe bringt, näher als alle seine Schwesterwerke. Es stellt eigentlich nicht das dar, was wir im gewöhnlichen Sinn ein Lehrbuch der Physiologie nennen, und wer es zur Hand nimmt, um sich darin über detaillierte physiologische Daten und experimentelle Ergebnisse Rat zu holen, der wird es vielleicht bald wieder bei Seite legen. Es giebt uns dieser erste Band vielmehr in einzel aneinandergereihten glänzenden Vorträgen eine Vorstellung davon, wie sich im Kopfe eines wissenschaftlich abgeklärten, geistvollen, philosophisch durchgebildeten Physiologen die wichtigsten Probleme des Lebens malen. Die fesselnde Form der Darstellung versteht es, die schwierigsten Kapitel aus den Gebieten der Sinnes-, Nerven- und Muskelphysiologie, sowie der Fortpflanzung und Vererbung auch dem minder Eingeweihten, selbst einem gebildeten Laien, verständlich und anziehend zu machen, ihm die Quintessenzen physiologischer Arbeit nahe zu bringen, ohne ihn durch verwirrenden Ballast zu erschrecken. Es liegt eine heitere Philosophie und eine Lebensfreudigkeit in den Anschauungen des grossen Physiologen, die das Studium seines Buches zum höchsten Genuss machen. Wir lassen seine eigenen Worte aus dem Kapitel über die Fortpflanzung davon Zeugnis ablegen: *„Jede Zelle unseres Körpers hat ewig gelebt und die Samenzelle oder Eizelle, welche sich von den übrigen Zellen trennt, ist nicht jünger, als eine der zurückbleibenden. Jede Zelle hat das Recht zu sagen: ich bin die Urzelle. Wir leben ewig. . . Die kommenden Generationen sind wir selbst. Wir leben fort in denen, die nach uns kommen. Noch hat keine Religion, . . . diesen Gedanken genügend gewertet. Er wird die Grundlage jeder Religion und Moral der Zukunft sein. Alles Gute, das wir gewirkt im Leben, kam uns nur selbst zu Gute. So wird auch die Selbstsucht in den Dienst der Selbstlosigkeit gestellt, und alle Motive wirken zusammen zur Vervollkommenung und Vererbung des Lebens. Auch dem Tode ist der ‚Stachel‘ genommen: der Tod des Individuums vernichtet kein Leben. Die Individuen sterben dahin — Milliarden und aber Milliarden in jeder Sekunde. Das Leben aber steht keinen Augenblick still. Was kümmert die Natur das Individuum. Was liegt denn an der Continuität des individuellen Bewusstseins? Wir vergessen die alten Schmerzen und erwachen in neuen Formen zu neuem Hoffen, zu neuem Kampf. Ein ewig junger Frühling, ein ewig neues Leben, neue Freuden, endlose Lust!“*

Keiner von uns sollte an diesen wundervoll gefassten Edelsteinen unserer reinen Wissenschaft achtlos vorübergehen! **gez. F. Ueber** (Berlin).

1er

Apr  
1911

5.

1. 12

an 31

1911

die 1

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911

1911



.CCF 29 1904

41B  
689+





3 2044 103

